

А. Н. Окороков

Диагностика болезней внутренних органов

Том 9

Диагностика болезней сердца и сосудов

Перикардиты

Инфекционный эндокардит

Пролапс митрального клапана

Приобретенные пороки сердца

Москва

Медицинская литература

2005

УДК 616.1/4
ББК54.1
О-51

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Автор, редакторы и издатели приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств, а также схем применения технических средств. Однако эти сведения могут изменяться. **Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных и технических средств.**

Окороков А. Н.

0-51 Диагностика болезней внутренних органов: Т. 9. Диагностика болезней сердца и сосудов.: — М.: Мед. лит., 2005. — 432 с: ил.
ISBN 5-89677-081-2

Девятый том практического руководства для врачей, продолжающий тему диагностики сердечно-сосудистых болезней, посвящен актуальным вопросам диагностики перикардитов, инфекционного эндокардита, пролапса митрального клапана и приобретенных пороков сердца. Содержит самые современные сведения по этиологии, патогенезу, классификации, критериям диагностики и дифференциальной диагностики этих заболеваний. В приложении приведены соответствующие разделы МКБ-10.

Для терапевтов, кардиологов и врачей других специальностей.

Производственно-практическое издание

Редакторы: Ф. И. Плешков, Б. И. Черним

Обложка: Ф. И. Плешков

Оригинал-макет и рисунки: В. А. Костюченко

Подписано в печать с готовых диапозитивов 05.10.2004.

Формат 84×108¹/32. Печать офсетная. Бумага газетная.

Гарнитура Тип Таймс. Усл. печ. л. 22,68. Уч.-изд. л. 21,98.

Тираж 20 000 экз. Заказ 2642.

ООО «Медицинская литература». Лицензия ЛР № 065380.

117071, г. Москва, ул. Орджоникидзе, д. 13/2.

При участии издателя Б. И. Чернина.

Лицензия № 02330/0133039 от 30.04.04.

210035, г. Витебск-35, а/я 29.

Республиканское унитарное предприятие

«Издательство «Белорусский Дом печати».

220013, Минск, пр. Ф. Скорины, 79.

УДК 616.1/4

ББК54.1

ISBN 5-89677-081-2 (том 9)
ISBN 5-89677-016-2

© Окороков А. Н.,
изд. Черним Б. И.,
изд. Плешков Ф. И., 2005

СОДЕРЖАНИЕ

ПЕРИКАРДИТЫ	1
Этиология	2
Патогенез и патоморфология	4
Клинические формы	8
• Острый (фибринозный) перикардит	9
1 Клиническая картина	9
Субъективные проявления	9
Данные объективного исследования	10
Лабораторные данные и инструментальные исследования	13
Течение	18
Дифференциальный диагноз	18
Экссудативный перикардит	18
Патофизиология	19
Клиническая картина	21
Субъективные проявления	21
Данные объективного исследования	23
Инструментальные исследования	27
Электрокардиография	27
Рентгенологическое исследование	28
Эхокардиография	29
Компьютерная томография и ядерно-магнитная резонансная томография	30
Диагностическая пункция полости перикарда	30
Лабораторные данные	33
• Экссудативный перикардит, протекающий	
с тампонадой сердца	34
Клиническая картина	35
Инструментальные исследования	38
Диагностика тампонады сердца	40
Дифференциальный диагноз	40
Течение и прогноз	40
• Хронический адгезивный (слипчивый) перикардит	
без сдавления сердца	41
Клиническая картина	41
Хронический констриктивный перикардит	44
Этиология и патогенез	44
Клиническая картина	47
Жалобы	47

Данные осмотра и физикального исследования	48
Течение	51
Лабораторные данные и инструментальные исследования	52
Общий анализ крови	52
Биохимический анализ крови	52
Общий анализ мочи	52
Электрокардиография	52
Рентгенологическое исследование	53
Югулярная флебограмма	53
Зондирование сердца и измерение давления в его полостях	53
Компьютерная томография сердца	54
Эхокардиография	54
Измерение центрального венозного давления	54
Диагноз	54
Клинические варианты констриктивного перикардита	55
Локальный констриктивный перикардит	55
Констриктивно-экссудативный перикардит	56
Эластичный констриктивный перикардит (эластичная констрикция)	56
Латентный констриктивный перикардит	56
Транзиторный констриктивный перикардит	56
Хронический констриктивный перикардит с обызвествлением перикарда («панцирное сердце»)	57
Врожденный констриктивный перикардит	57
Дифференциальный диагноз	58
Дифференциальный диагноз с циррозом печени	58
Дифференциальный диагноз с синдромом Бадда-Киари	58
Дифференциальный диагноз с экссудативным перикардитом	58
Дифференциальный диагноз с рестриктивной кардиомиопатией	59
Клинические особенности отдельных этиологических форм перикардитов ...	60
Вирусный перикардит	60
Идиопатический перикардит	61
Гнойный бактериальный перикардит	61
Туберкулезный перикардит	62
Грибковые перикардиты	64
Перикардиты, вызванные токсоплазмами	65
Эхинококковый перикардит	65
Амебные перикардиты	65
Перикардиты при почечной недостаточности	66
Перикардит при гипотиреозе	67

Перикардит при системных заболеваниях соединительной ткани.....	67
Перикардит при системной красной волчанке.....	67
Перикардит при склеродермии.....	68
Перикардит при дерматомиозите (полимиозите).....	68
Перикардит при смешанном соединительнотканном заболевании.....	69
Перикардит при ревматоидном артрите.....	69
Перикардит при системных васкулитах	70
Перикардит при инфаркте миокарда.....	70
Эпистенокардитический перикардит.....	70
Поздняя форма инфарктного перикардита.....	71
Постперикардиотомический синдром, перикардит после повреждения сердца.....	71
Опухолевый перикардит.....	72
Лучевые перикардиты.....	73
Лекарственный перикардит.....	73
Миоперикардит	73
Программа обследования больных перикардитом	75
ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ	76
Этиология.....	76
Стрептококки	77
Энтерококки.....	77
Стафилококки	78
Пневмококк.....	78
Дифтероиды	79
Грамотрицательные микроорганизмы.....	79
Бруцеллы	79
Гонококк.....	80
Грибы.....	80
Редкие возбудители.....	80
Предрасполагающие факторы.....	81
Патогенез.....	85
Повреждение эндокарда.....	85
Развитие небактериального тромботического эндокардита.....	86
Трансформация небактериального тромбэндокардита в инфекционный эндокардит.....	87
Гематогенная диссеминация	92
Иммунная генерализация процесса.....	93
Дистрофическая фаза заболевания.....	95
Патоморфологические изменения.....	97
Поражение клапанов и подклапанных структур	97
Поражение миокарда.....	98
Перикардит.....	99
Тромбозэмболические осложнения.....	99

Спленомегалия.....	99
Поражение почек.....	100
Поражение печени.....	100
Поражение легких.....	101
Поражение центральной нервной системы.....	101
Классификация.....	101
Классификация О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградовой.....	101
Классификация В. П. Тюрина.....	104
Классификация А. А. Демина и В. П. Дробышевой.....	105
Классификация Braunwald.....	108
Международная статистическая классификация.....	108
Клиническая картина подострого инфекционного эндокардита.....	108
Субъективные проявления.....	109
Объективное исследование.....	110
Повышение температуры тела.....	110
Изменения кожи и видимых слизистых оболочек.....	111
Похудание.....	112
Костно-мышечные проявления.....	113
Поражение клапанного аппарата сердца и пристеночного эндокарда.....	113
Поражение миокарда.....	120
Поражение перикарда.....	123
Поражение сосудов.....	123
Тромбоэмболические осложнения.....	126
Поражение легких.....	128
Поражение печени.....	129
Поражение поджелудочной железы.....	130
Поражение желудочно-кишечного тракта.....	130
Поражение селезенки.....	131
Поражение почек.....	131
Поражение центральной нервной системы.....	134
Изменения глаз.....	135
Иммунологические проявления.....	135
Инфекционно-токсический шок.....	135
Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания.....	136
Клинические особенности инфекционного эндокардита в зависимости от возбудителя.....	136
Стрептококки.....	136
Стафилококки.....	137
Энтерококки.....	138
Пневмококки.....	138
Грамотрицательные бактерии.....	139
Микроорганизмы группы НАСЕК.....	139
Синегнойная палочка.....	139

Гонококки.....	140
Бруцеллы.....	140
Менингококки.....	140
Сальмонеллы.....	140
Инфекционные эндокардиты, вызываемые другими видами микроорганизмов.....	140
Дифтероиды.....	140
Листерия.....	140
Бартонеллы.....	141
Tropheryma whippelli.....	141
Риккетсии.....	141
Chl. psittaci.....	141
Грибки.....	141
Клинические особенности отдельных форм инфекционных эндокардитов.....	142
Инфекционный эндокардит протезированного клапана.....	142
Клиническая картина раннего протезного эндокардита.....	144
Клиническая картина позднего протезного эндокардита.....	144
Инфекционный эндокардит у пациентов с имплантированным кардиостимулятором.....	145
Инфекционный эндокардит у лиц, находящихся на программном гемодиализе.....	145
Инфекционный эндокардит у больных с трансплантированным органом.....	146
Инфекционный эндокардит, развивающийся при внутривенном введении лекарственных препаратов и наркотиков.....	147
Нозокомиальный инфекционный эндокардит.....	148
Особенности инфекционного эндокардита у лиц пожилого и старческого возраста.....	149
Сравнительная характеристика первичного и вторичного инфекционного эндокардита.....	151
Острый инфекционный эндокардит.....	152
Особенности клинического течения современного инфекционного эндокардита.....	154
Лабораторные данные.....	155
Общий анализ крови.....	155
Общий анализ мочи.....	155
Биохимический анализ крови.....	155
Иммунологический анализ крови.....	156
Бактериологическое исследование крови.....	157
Инструментальные исследования.....	160
Эхокардиография.....	160
Ультразвуковое исследование печени и селезенки.....	164

Электрокардиография.....	165
Фонокардиография.....	166
Рентгенологическое исследование сердца и легких.....	166
Диагноз.....	166
Диагностические критерии инфекционного эндокардита.....	167
Дифференциальный диагноз.....	172
Острая ревматическая лихорадка.....	172
Системная красная волчанка.....	177
Антифосфолипидный синдром	180
Системные васкулиты	182
Лимфопролиферативные заболевания.....	183
Злокачественные новообразования.....	184
Хронический пиелонефрит.....	184
Небактериальный тромботический эндокардит	184
Атипичные формы инфекционного миокардита.....	186
Прогноз, исходы, рецидивы, повторное развитие инфекционного эндокардита.....	187
Программа обследования.....	189
Примеры формулировки диагноза	189
ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА	191
Классификация.....	192
Этиология и патогенез.....	193
Патофизиология.....	198
Клиническая картина.....	199
Субъективные проявления.....	199
Данные объективного исследования.....	200
Признаки врожденных соединительнотканых дисплазий.....	200
Данные физикального исследования при пролапсе митрального клапана.....	206
Лабораторные данные	212
Инструментальные исследования.....	212
Электрокардиография.....	212
Фонокардиография.....	213
Эхокардиография	214
Вентрикулография	216
Рентгенография грудной клетки.....	216
Диагноз.....	217
Дифференциальный диагноз.....	217
Течение.....	217
Осложнения	219
Нарушения сердечного ритма.....	219
Митральная регургитация.....	221
Инфекционный эндокардит.....	222
Неврологические осложнения.....	223
Клинические варианты.....	223

ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА	225
Основные причины приобретенных пороков сердца.....	225
Недостаточность митрального клапана	227
Этиология относительной митральной недостаточности.....	227
Этиология органической митральной недостаточности.....	230
Патофизиология, нарушения гемодинамики.....	231
Клиническая картина.....	233
Субъективные проявления.....	233
Внешний осмотр.....	234
Осмотр и пальпация области сердца.....	234
Перкуссия сердца.....	235
Аускультация сердца.....	235
Пульс и артериальное давление.....	240
Физикальное исследование легких и органов брюшной полости.....	240
Инструментальные исследования.....	240
Электрокардиография.....	240
Фонокардиография.....	242
Эхокардиография.....	244
Рентгенологическое исследование.....	246
Радионуклидная вентрикулография.....	248
Ядерно-магнитная резонансная томография.....	248
Катетеризация сердца.....	249
Острая недостаточность митрального клапана.....	249
Диагноз и дифференциальный диагноз.....	252
Течение недостаточности митрального клапана.....	253
Сужение левого атриовентрикулярного отверстия... 258	
Этиология.....	258
Патофизиология и изменения гемодинамики.....	260
Клиническая картина.....	262
Субъективные проявления.....	263
Внешний осмотр.....	266
Осмотр области сердца.....	267
Пальпация области сердца.....	267
Перкуссия сердца.....	268
Аускультация сердца.....	269
Усиление I тона и «хлопающий» его тембр.....	270
Акцент и расщепление II тона над легочной артерией.....	270
Тон (шелчок) открытия митрального клапана.....	271
Трехчленный «ритм перепела».....	274
Диастолический шум в области верхушки сердца.....	275
Другие сердечные шумы.....	280
Исследование пульса и артериального давления.....	281
Исследование легких.....	282
Исследование органов брюшной полости.....	282
Лабораторные данные и инструментальные исследования.....	282

Общий анализ крови и мочи.....	282
Биохимический анализ крови.....	283
Иммунологический анализ крови.....	283
Анализ мокроты.....	283
Рентгенологическое исследование сердца и легких.....	283
Электрокардиография.....	286
Ангиокардиография.....	289
Фонокардиография	289
Эхокардиография	291
Катетеризация сердца.....	294
Осложнения митрального стеноза.....	295
Нарушения ритма сердца.....	295
Тромбоз левого предсердия и развитие тромбоэмболического синдрома.....	296
Острый отек легких.....	299
Кровохарканье, легочные кровоотечения	300
Легочная гипертензия	300
Инфекционный эндокардит.....	300
Другие осложнения.....	301
Диагноз и дифференциальный диагноз.....	301
Течение и прогноз.....	304
Недостаточность клапана аорты	306
Этиология органической недостаточности клапана аорты.....	306
Этиология относительной недостаточности клапана аорты.....	308
Патофизиология, изменения гемодинамики	310
Хроническая недостаточность клапана аорты.....	310
Острая недостаточность клапана аорты.....	313
Клиническая картина.....	313
Субъективные проявления.....	313
Внешний осмотр	315
Осмотр и пальпация области сердца.....	316
Перкуссия сердца	318
Аускультация сердца.....	318
Изменения тонов сердца.....	318
Сердечные шумы, выслушиваемые при недостаточности клапана аорты.....	319
Аускультативные сосудистые феномены.....	324
Исследование пульса и артериального давления.....	325
Исследование других органов и систем.....	327
Особенности клинической картины острой недостаточности клапана аорты.....	327
Лабораторные данные.....	328
Инструментальные исследования.....	329
Электрокардиография.....	329
Рентгенологическое исследование.....	331
Фонокардиография	333

Изменения тонов сердца.....	333
Внутрисердечные шумы.....	333
Эхокардиография.....	334
Эхокардиография в М-режиме.....	334
Двухмерная эхокардиография.....	336
Доплер-эхокардиография.....	336
Катетеризация полостей сердца.....	337
Аортография.....	338
Магнитно-резонансная томография.....	338
Радионуклидная ангиография.....	338
Диагноз.....	339
Осложнения, течение, прогноз.....	341
Сужение устья аорты.....	342
Этиология приобретенного стеноза устья аорты.....	343
Ревматическая лихорадка	343
Возрастной идиопатический дегенеративный кальциноз аортального клапана.....	343
Атеросклеротическое поражение клапана аорты.....	345
Инфекционный эндокардит.....	346
Другие редкие причины сужения устья аорты.....	346
Патофизиология и изменения гемодинамики.....	348
Клиническая картина	350
Субъективные проявления.....	350
Внешний осмотр.....	352
Осмотр и пальпация области сердца.....	352
Перкуссия сердца.....	354
Аускультация сердца.....	354
Пульс и артериальное давление.....	361
Изменения других органов.....	361
Особенности клинической картины дегенеративного кальцинированного стеноза устья аорты.....	361
Лабораторные данные и инструментальные исследования.....	363
Лабораторные данные.....	363
Рентгенологическое исследование.....	363
Электрокардиография.....	364
Фонокардиография	365
Эхокардиография.....	366
Ангиография и вентрикулография.....	369
Катетеризация полостей сердца.....	370
Осложнения, течение, прогноз.....	370
Недостаточность трехстворчатого клапана.....	372
Этиология.....	372
Этиология органической недостаточности трехстворчатого клапана.....	372
Этиология относительной недостаточности трикуспидального клапана.....	374

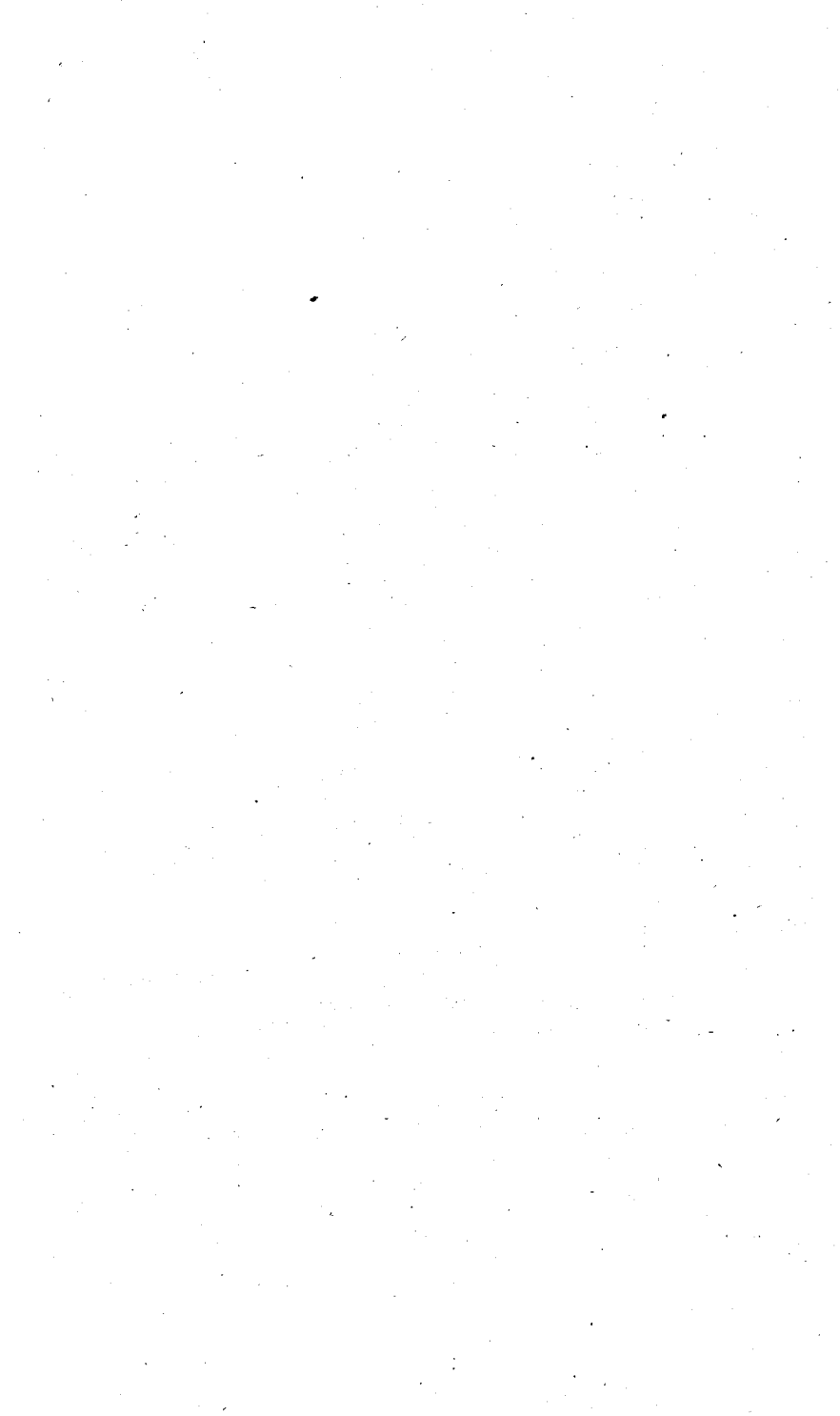
Патофизиология и изменения гемодинамики	374
Клиническая картина	375
Субъективные проявления	375
Внешний осмотр	376
Осмотр и пальпация области сердца	377
Перкуссия сердца	377
Аускультация сердца	377
Пульс и артериальное давление	381
Исследование органов брюшной полости	381
Исследование легких	382
Лабораторные данные и инструментальные исследования	382
Лабораторные данные	382
Центральное венозное давление	382
Электрокардиография	382
Фонокардиография	384
Рентгенологическое исследование сердца и легких	384
Эхокардиография	385
Катетеризация полостей сердца	386
Течение и прогноз	387
Сужение правого атриовентрикулярного	
отверстия	388
Этиология	388
Патофизиология и изменения гемодинамики	389
Клиническая картина	390
Субъективные проявления	390
Внешний осмотр	390
Пальпация области сердца и перкуссия сердца	390
Аускультация сердца	391
Изменения I тона	391
Тон открытия трикуспидального клапана	391
II тон на легочной артерии	392
Диастолический шум	392
Исследование органов брюшной полости и легких	392
Инструментальные исследования	393
Центральное венозное давление и югулярная флебограмма ...	393
Рентгенологическое исследование сердца и легких	394
Электрокардиография	394
Фонокардиография	394
Эхокардиография	395
Катетеризация сердца	396
Ангиокардиография	396
Диагноз	396
Течение и прогноз	397
Недостаточность клапана легочной артерии	398
Патофизиология и изменения гемодинамики	399
Клиническая картина	399

Инструментальные исследования.....	400
Электрокардиография	400
Рентгенологическое исследование.....	400
Эхокардиография	400
Правосторонняя вентрикулография и катетеризация сердца.....	401
Сужение легочной артерии	402
Патофизиология, изменения гемодинамики.....	402
Клиническая картина.....	402
Инструментальные исследования.....	404
Электрокардиография	404
Рентгенологическое исследование сердца и легких.....	404
Фонокардиография	404
Эхокардиография	405
Катетеризация сердца.....	405
Многоклапанные пороки сердца	406
Сочетанный митральный порок сердца.....	406
Сочетанный аортальный порок сердца.....	406
Митрально-аортальный стеноз.....	407
Митральный стеноз в сочетании с аортальной недостаточностью.....	407
Митральная недостаточность в сочетании с недостаточностью клапана аорты.....	407
Митрально-аортально-трехстворчатый стеноз.....	408
Митральная недостаточность в сочетании с аортальным стенозом.....	408
Митрально-аортально-трехстворчатая недостаточность.....	409
Общие принципы диагностики многоклапанных пороков сердца.....	409
Программа обследования при пороках сердца	410
Формулировка диагноза	410
Номенклатура приобретенных пороков сердца.....	410
Примеры формулировки диагноза.....	411

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АДГ	антидиуретический гормон
fib	аорта
АО	аортальный ударный объем
АоК	аортальный клапан
АФС	антифосфолипидный синдром
АЧТВ	активированное частичное тромбопластиновое время
ВИЧ	вирус иммунодефицита человека
ДНК	дезоксирибонуклеиновая кислота
ИЭ	инфекционный эндокардит
ЛЖ	левый желудочек
ЛП	левое предсердие
МК	митральный клапан
МО	митральный ударный объем
НПВП	нестероидные противовоспалительные препараты
ОК	объем крови
ОПСС	общее периферическое сосудистое сопротивление
ОРЛ	острая ревматическая лихорадка
ПЖ	правый желудочек
ПП	правое предсердие
РААС	ренин-ангиотензин-альдостероновая система
СКВ	системная красная волчанка
СОЭ	скорость оседания эритроцитов
ФВ	фракция выброса
ФКГ	фонокардиограмма
ФР	фракция регургитации
ПНС	центральная нервная система
ЭКГ	электрокардиограмма
ЭхоКГ	эхокардиограмма
CLC	синдром Клерка-Леви-Критеско
Ig(A,G,M)	иммуноглобулины (А, G, М)
OS	щелчок открытия митрального клапана
WPW	синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта

Диагностика болезней сердца и сосудов



ПЕРИКАРДИТЫ

Перикард (околосердечная сумка) — это оболочка, окружающая сердце и устья аорты, общего ствола легочной артерии, полых и легочных вен. Перикард состоит из двух слоев: внутреннего серозного слоя (листок, образованный мезотелиальными клетками — висцеральный перикард или эпикард) и наружного плотного фиброзного слоя (париетальный перикард или собственно перикард). Между этими **двумя** слоями имеется узкая щель (полость перикарда), содержащая небольшое количество серозной жидкости (от 15 до 50 мл), которая является ультрафильтратом плазмы крови и облегчает скольжение перикардиальных слоев (листьев) относительно друг друга.

Перикард выполняет следующие основные функции:

- способствует фиксации сердца в грудной клетке;
- **осуществляет** функцию барьера на пути проникновения в сердце инфекции из плевральных полостей и легких, **а также** клеток злокачественных опухолей;
- предупреждает острую дилатацию сердца, перерастяжение его камер во время физической нагрузки и в других ситуациях, вызывающих гиперволемию (например, при введении внутривенно больших количеств жидкости);
- уменьшает трение между сердцем и соседними внутренними органами;
- препятствует смещению сердца и крупных сосудов и предупреждает их **перегибание**;
- обеспечивает возможность свободного изменения величины, положения и конфигурации сердца;
- является важным рецепторным органом, регулирующим **деятельность** сердечно-сосудистой системы; в частности, раздражение рецепторов перикарда вызывает выраженный депрессорный **эффект** (падение артериального давления, **брадикардия**).

Во время систолы желудочков в полости перикарда создается отрицательное давление, что способствует наполнению кровью предсердий.

Наиболее частым заболеванием перикарда является перикардит.

Перикардит — полиэтиологическое инфекционное или неинфекционное (асептическое) воспаление перикарда.

Истинная частота этого заболевания среди населения **неизвестна**. По данным Е. Е. Гогина (1979), признаки перикардита (активного или перенесенного в прошлом) обнаруживаются при патологоанатомическом исследовании в 3-4% случаев. В среднем, перикардит составляет не более 0.5% всех заболеваний в терапевтическом стационаре (Я. М. Сипухин, 1977).

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология перикардитов чрезвычайно разнообразна и представлена в табл. 1.

Таким образом, все перикардиты, в зависимости от этиологии, можно подразделить на три большие группы: **идиопатические**, инфекционные и неинфекционные, среди которых наибольшее значение в практике врача имеют перикардиты, развивающиеся при системных заболеваниях соединительной ткани и **васкулитах**, нарушениях метаболизма (почечной недостаточности, подагре), травме сердца, метастазах опухолей в сердце.

Табл. 1. Этиологическая классификация перикардитов
(Spodick, 2001, с изм.)

Этиологические группы перикардитов

I. Идиопатические перикардиты

II. Инфекционные перикардиты

1. Бактериальные

1.1. Пиогенные бактерии (пневмококк, стрептококк, стафилококк, нейссерия, легионелла)

1.2. Микобактерии туберкулеза и другие микобактерии

1.3. Бактерии, вызывающие специфические инфекционные заболевания (брюшной тиф, дизентерия, бруцеллез, чума, сибирская язва, сальмонеллез, туляремия и др.)

1.4. Хламидии, в том числе вызывающие пситтакоз

2. Вирусные

2.1. Вирус Коксаки А и В, ЕСНО

2.2. Вирус гриппа

2.3. Вирус иммунодефицита человека

2.4. Вирусы гепатита А, В, С

2.5. Вирус инфекционного мононуклеоза

2.6. Аденовирусы

2.7. Вирус герпеса

2.8. Вирус кори и др.

3. Грибковые (при гистоплазмозе, кандидамикозе, бластомикозе и др.)

4. Риккетсиозные

5. Вызванные спирохетами (при сифилисе, желтушном лептоспирозе)

6. Микоплазменные

7. Паразитарные

8. Протозойные

III. Перикардиты при васкулитах и системных заболеваниях соединительной ткани

1. Ревматоидный артрит

2. Ревматическая лихорадка

3. Системная красная волчанка

4. Лекарственно-индуцированная красная волчанка

5. Склеродермия

6. Синдром Шегрена

7. Смешанное соединительнотканное заболевание

8. Анкилозирующий спондилоартрит

9. Дерматомиозит

10. Гранулематоз Вегенера

11. Синдром Бехчета

Табл. 1. Этиологическая классификация **перикардитов**
(Spodick, 2001, с изм.) (продолжение)

12. Узелковый периартериит
13. Гигантоклеточный Темпоральный артериит (болезнь Хортона)
14. Синдром Чарга-Стросса
15. Лейкоцитокластический ангиит
16. Тромбогемолитическая тромбоцитопеническая пурпура
17. Гипокомплементарный уремический васкулитный синдром
18. Панмезенхимальная реакция на отмену глюкокортикоидной терапии
19. Периодическая болезнь
20. Неспецифический аорто-артериит (синдром Такаюсу)
- IV. Перикардит, развивающийся при заболеваниях органов, с которыми контактирует перикард.
 1. Расслаивающая аневризма аорты с прорывом в полость перикарда
 2. Заболевания легких и плевры
 - 2.1. Пневмония
 - 2.2. Плеврит
 - 2.3. Тромбоз легочной артерии
 3. Аневризма желудочка сердца
 4. Острый инфаркт миокарда
 5. Постинфарктный синдром
- V. Перикардит при заболеваниях, сопровождающихся нарушением обмена веществ
 1. Почечная недостаточность
 - 1.1. Острая или хроническая почечная недостаточность
 - 1.2. «Диализный» перикардит
 2. Микседема
 - 2.1. Холестериновый перикардит
 3. Подагра
 4. Цинга (гиповитаминоз С)
- VI. Неопластические перикардиты
 1. Вторичные, обусловленные метастазами опухоли в перикард или непосредственным прорастанием опухоли в перикард (при раке, саркоме, лимфоме, лейкемии, карциноидном синдроме, синдроме Сиппла — сочетании феохромоцитомы и медуллярного рака щитовидной железы)
 2. Первичные (мезотелиома, саркома, фиброма, липома)
- VII. Травматические перикардиты
 1. Проникающая травма грудной клетки
 2. Перфорация пищевода
 3. Перфорация желудка
 4. Непроникающая травма грудной клетки
 5. Повреждение перикарда при хирургических манипуляциях (во время установления водителя ритма, катетерной аблации при аритмиях, чрескожной транслюминальной коронарной ангиопластике, диагностической катетеризации сердца)
 6. Перикардит, обусловленный инородным телом перикарда
 7. Перикардит после перикардотомии
- VIII. Перикардиты при лучевой терапии («лучевой» перикардит)
- IX. Перикардиты с неясным патогенезом и в сочетании с различными синдромами
 1. Перикардит как следствие перенесенного повреждения миокарда перикарда (результат иммунных нарушений)
 2. Перикардиальный жировой некроз
 3. Воспалительные заболевания кишечника (неспецифический язвенный колит, болезнь Крона)
 4. Болезнь Уиппла

Табл. 1. *Этиологическая классификация перикардитов (Spodick, 2001, сизм.) (окончание)*

5. Целиакия
6. Синдром Леффлера
7. Талассемия и другие врожденные анемии
8. Лекарственно-индуцированные перикардиты (прокаинамид или новокаинамид, гидралазин или апрессин, изониазид, миноксидил, метилсергид, антикоагулянты, фенитоин, доксорубин и др.)
9. Панкреатит
10. Саркоидоз
11. Холестериновый перикардит, не связанный с гипотиреозом (микседемой)
12. Жировая эмболия
13. Желчный свищ с проникновением в перикард
14. Синдром Висслера-Фанкони (субсепсис аллергический)
15. Синдром Стивенса-Джонсона (буллезная форма обширной экссудативной - многоформной эритемы)
16. Болезнь Гоше
17. Диафрагмальная грыжа
18. Дефект межпредсердной перегородки
19. Болезнь Фабри (наследственный дефект [α]-галактозидазы)
20. Болезнь Кастлемана (гигантская гиперплазия лимфоузлов, ангиофолликулярная гиперплазия лимфоузлов)
21. Гистиоцитоз Х
22. Синдром кампилодактилии-плеврита-перикардита (кампилодактилия — постоянная флексия одного или обоих межфаланговых суставов одного или нескольких пальцев, обычно мизинца)
23. Легкое фермера (экзогенный аллергический альвеолит, обусловленный актиномицетами)
24. Синдром желтых ногтей (гипоплазия лимфатических сосудов, лимфатические отеки, плевральный выпот, желтые медленно растущие ногти, в 40% случаев бронхоэктазы)
25. Афибриногенемия, гипофибриногенемия
26. Герпетиформный дерматит
27. Гиперэозинофильные синдромы
28. Ювенильная ксантогранулема
29. Миелоидная метаплазия
30. Врожденный констриктивный перикардит (синдром нанизма MULLBREY - синдром Перхеентупы)

ПАТОГЕНЕЗ И ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Механизм развития перикардитов определяется в первую очередь их этиологией и поэтому значительно различается в отдельных этиологических группах.

Следует обратить внимание на существование *идиопатического перикардита*, этиология и патогенез которого остаются неизвестными. Чаще речь **идет** об остром течении идиопатического перикардита. Врачу следует знать о существовании идиопатического **перикардита**, но ставить такой диагноз следует осторожно, только после тщательно обследования больного и исключения указанных в табл. 1 возможных этиологических факторов.

Патогенез инфекционных перикардитов обусловлен прежде всего проникновением инфекции в полость перикарда. Наиболее часто среди инфекционных перикардитов встречаются вирусные, неспецифические кокковые (они обычно осложняют течение инфекционного эндокардита, пневмонии, сепсиса и других инфекционных заболеваний) и туберкулезные. Значительно реже встречаются перикардиты при специфических инфекционных заболеваниях (брюшном и возвратном тифе, дизентерии, холере, сальмонеллезе и др.).

Инфекция может проникать в полость перикарда одним из следующих путей:

- гематогенно (при сепсисе, инфекционном эндокардите, различных инфекционных заболеваниях, характеризующихся прорывом возбудителя в кровь);
- лимфогенно (по лимфатическим путям из инфицированных и воспаленных близлежащих органов);
- непосредственно из миокарда при наличии в нем **инфекционно-воспалительного** процесса (например, при гнойничковом миокардите при сепсисе и других формах инфекционного миокардита);
- непосредственно при прорыве соседнего гнойного очага в полость перикарда (например, прорыв в полость перикарда абсцесса легкого, распространение гнойного процесса с плевры на **перикард**).

Проникшая тем или иным путем в полость перикарда инфекция вызывает развитие перикардита, причем кокковая флора очень часто обуславливает появление гнойного экссудата в перикардальной полости — гнойный **экссудативный** перикардит. Вирусная инфекция приводит к развитию преимущественно фибринозного перикардита, иногда — экссудативного серозного перикардита.

Среди **неинфекционных перикардитов** важное значение имеют перикардиты, в **патогенезе** которых ведущую роль играют **аутоиммунный механизм и развитие иммунной реакции по типу гиперчувствительности замедленного типа**. В эту группу включены перикардиты, развивающиеся при ревматизме, системных заболеваниях соединительной ткани, системных **васкулитах**, а также **лекарственно-индуцированные перикардиты** и **перикардиты**, развивающиеся в **постинфарктном** периоде как проявление постинфарктного аутоиммунного синдрома **Дресслера**, после **перикардотомии**, после митральной **коммиссуротомии**. При названных заболеваниях происходит повреждение перикарда, и его поврежденные компоненты становятся **аутоантигенами**, в ответ на появление которых образуются антитела к перикарду. Далее формируются иммунные комплексы (циркулирующие и фиксированные), активируется **комплемент** с образованием цитотоксического мембрано-**такающего** комплекса, повреждающего и разрушающего **клетку-мишень** (в данном случае — **перикард**).

Кроме того, в развитии перикардитов этой этиологической группы принимает участие иммунная реакция по типу гиперчувствительности замедленного типа с активацией Т-лимфоцитов, образованием **провоспалительных цитокинов** и **хемотаксических** факторов, привле-

кающих и активирующих макрофаги и гранулоциты, принимающие участие в развитии **перикардита**. Не исключено, что **идиопатический** перикардит развивается таким же образом.

Развитие перикардита при заболеваниях органов, с которыми перикард тесно контактирует, связано с непосредственным переходом воспалительного процесса на перикард. Так развивается перикардит при пневмонии, плеврите, при инфаркт-пневмонии вследствие тромбоза артерий легочной артерии.

Перикардит при нарушении метаболических процессов (уремии, подагре) обусловлен выделением перикардом мочевины (при уремии) или мочевой кислоты (при подагре) и развитием асептического воспаления перикарда. Накопление в перикарде жидкости, богатой холестерином, характерно для гипотиреоза.

Перикардит, обусловленный повреждением перикарда, наблюдается при травмах и ранениях грудной клетки (проникающих и непроникающих) и области сердца.

Перикардит неопластический обусловлен переходом или метастазированием опухоли, или первичным ее развитием в перикарде.

В зависимости от патоморфологических особенностей различают фибринозный (сухой), экссудативный (серозный, серозно-фибринозный, гнойный, геморрагический), **слипчивый** (адгезивный), сдавливающий (**констриктивный**) перикардиты.

Обычно воспалительный процесс при остром перикардите носит в самом начале ограниченный характер и начинается с области **устья** крупных сосудов. Отмечается расширение сосудистой системы перикарда, усиленное пропотевание жидкой части крови, **богатой** фибриногеном и содержащей также форменные элементы крови. Воспалительный **экссудат** легко проникает в полость перикарда. Однако в связи с тем, что значительная часть перикарда сохраняет свою нормальную функцию, воспалительный экссудат всасывается через **«люки»** — межклеточные щели с хорошо развитыми **лимфатическими** сосудами. Всасывающие **«люки»** неравномерно распределены по серозной поверхности перикарда. При хорошем их функционировании процесс резорбции экссудата преобладает над процессом трансудации жидкости в полость перикарда, и экссудат не **накапливается**. Так формируется сухой (фибринозный) перикардит, при котором на листках перикарда в участках воспаления накапливаются нити фибрина, придающие поверхности сердца складчатый, лохматый, шероховатый вид (**«cor villosum»** — «волосатое сердце»). На этой стадии возможно обратное развитие болезни.

При тотальном вовлечении перикарда в воспалительный процесс образуется значительное количество экссудата, но одновременно блокируются всасывающие **«люки»**, **нарушается** обратное всасывание экссудата, развивается выпотной (экссудативный) перикардит. Экссудат может быть серозным, **серозно-фибринозным**, гнойным, геморрагическим. Количество экссудата может быть большим. При медленном развитии заболевания и, соответственно, медленном накоплении экссудата его количество может достигать 1–2,5 л.

Воспалительный экссудат накапливается вначале в нижнедиафрагмальном и заднебазальном отделах **перикардиальной** полости, затем во всех остальных отделах. Воспалительная жидкость содержит белок в концентрации более 30 г/л, клеточные элементы. Жидкость, скопившаяся в полости перикарда, затрудняет **диастолическое расслабление** миокарда и наполнение его в диастолу, что приводит к уменьшению ударного объема. Для поддержания минутного объема на должном уровне учащается ритм сердечной деятельности.

В норме во время диастолы давление в полых венах и правом предсердии отрицательное, но в грудной полости оно еще более **низкое**, что обеспечивает зияние полых вен и правого предсердия, и поступление крови к сердцу. При появлении жидкости в полости перикарда давление в ней значительно растет, что затрудняет поступление крови в правое предсердие и далее в правый желудочек; центральное венозное давление резко **увеличивается**.

Рост венозного давления в последующем приводит к застою в большом круге кровообращения (появлению периферических отеков, увеличению печени, асциту).

При быстром накоплении экссудата и его большом количестве возможно развитие тяжелейшего осложнения экссудативного перикардита — сдавления сердца — **сдавления сердца внутриперикардиальной жидкостью**.

При благоприятном течении перикардита воспалительный процесс в перикарде купируется, экссудат полностью рассасывается, гемодинамика нормализуется. Однако нередко в листках перикарда образуются выраженные соединительнотканые спайки, они располагаются между перикардом и эпикардом, так формируется адгезивный (**слипчивый**) перикардит.

Исход острого перикардита, конечно, зависит от реактивности организма, состояния его иммунной системы, основного заболевания или другого этиологического фактора, приведшего к развитию перикардита, интенсивности воспалительных изменений в перикарде, выраженности спаечного **процесса**.

Нередко рубцовая соединительная ткань развивается чрезмерно, что может вызвать облитерацию практически всей полости перикарда — констриктивный (сдавливающий) перикардит. При этом происходит резкое **сдавление сердца** и выраженное нарушение **его** наполнения в диастолу. Одновременно сдавливаются и полые вены, что резко нарушает приток крови к сердцу. В зависимости от локализации рубцов верхняя и нижняя полые вены могут оказаться сдавленными в различной степени. Однако проявляются клинически в значительной мере и нарушение оттока из верхней **полной** вены, и симптоматика сдавления печеночных вен и **надпеченочной** портальной **гипертензии**.

Нередко в рубцово измененном перикарде наблюдаются массивные отложения **кальция**. Перикард обызвествляется, становится чрезвычайно плотным и ригидным, и сердце оказывается **как бы** замурованным в малоподвижный мешок (панцирь) — «панцирное» сердце.

Таким образом, «панцирное» сердце является разновидностью констриктивного перикардита, при котором происходит массивное обызвествление перикарда.

Следует отметить, что **иногда** спаечный процесс может распространяться не только на крупные сосуды, **средостение**, но даже на грудную стенку с образованием обширных наружных спаек.

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

Далее клиническая симптоматика перикардитов будет изложена с учетом клинической классификации перикардитов. Наиболее распространенной и удобной для практического применения является клиническая классификация **Braunwald** (2001) (табл. 2).

Табл. 2. Клиническая классификация перикардитов (*Braunwald, 2001, с изм.*)

Клинические формы перикардитов	
1. Острый перикардит (длительность заболевания менее 6 недель)	
1.1. Фибринозный (сухой)	
1.2. Выпотной (экссудативный) перикардит (серозно-фибринозный, гнойный, геморрагический)	
а) без тампонады сердца	
б) с тампонадой сердца	
2. Подострый перикардит (длительность заболевания от 6 недель до 6 месяцев)	
2.1. Выпотной (экссудативный)	
а) без тампонады сердца	
б) с тампонадой сердца	
2.2. Слипчивый (адгезивный)	
2.3. Сдавливающий (констриктивный)	
3. Хронический перикардит (длительность заболевания более 6 месяцев)	
3.1. Выпотной (экссудативный)	
а) без тампонады сердца	
б) с тампонадой сердца	
3.2. Слипчивый (адгезивный, не констриктивный)	
3.3. Сдавливающий (констриктивный)	
3.4. Сдавливающий (констриктивный) с обызвествлением перикарда (« панцирное сердце»)	

Острый перикардит — это воспаление перикарда, продолжающееся не более 6 недель.

Различают острый перикардит фибринозный (сухой) и выпотной (экссудативный).

Острый перикардит является наиболее частым заболеванием перикарда. Причины перикардита, в том числе острого, представлены в табл. 1. Здесь лишь отметим, что чаще всего острый перикардит явля-

ется следствием перенесенной вирусной инфекции, пневмонии, сепсиса (в этих ситуациях речь идет о бактериальной этиологии перикардита), а также практическому врачу нередко приходится встречаться с перикардитом при инфаркте миокарда, ревматизме и системных заболеваниях соединительной ткани.

Острый (фибринозный) перикардит

Клиническая картина

Клиническая картина острого фибринозного (сухого) перикардита в значительной мере определяется этиологическими факторами, в частности, основным заболеванием, на фоне которого развивается перикардит. В этом разделе излагается симптоматика, характерная для острого перикардита, независимо от его этиологии.

Субъективные проявления

В большинстве случаев сухой (фибринозный) перикардит проявляется субъективной и объективной симптоматикой, значительно реже наблюдается скрытое, почти бессимптомное течение заболевания. В связи с тем, что наиболее часто перикардит имеет вирусную этиологию, ему предшествуют повышение температуры тела, насморк, неинтенсивные боли при глотании, сухой неинтенсивный кашель, миалгии.

Самой характерной для больных острым фибринозным перикардитом жалобой является *боль в области сердца*. Появление боли обусловлено раздражением нервных окончаний в самом перикарде. В некоторых случаях боль связана также с сопутствующим вовлечением плевры или диафрагмальных нервов, участвующих в иннервации **наружного** листка перикарда, в воспалительный процесс одновременно с перикардом.

Боли при фибринозном перикардите имеют ряд характерных особенностей:

- локализуются за грудиной или слева от нее, в прекардиальной области, реже в области верхушки сердца;
- бывают достаточно интенсивными (однако у некоторых больных интенсивность боли невелика);
- носят постоянный характер;
- появляются и нарастают постепенно, ослабевают после приема нестероидных противовоспалительных средств;
- усиливаются при глубоком вдохе, кашле, запрокидывании головы, в положении лежа на спине и ослабевают в положении сидя с наклоном вперед; усиление болей при кашле и глубоком, вдохе чаще наблюдается при одновременном вовлечении плевры;
- иррадиируют в спину, обе руки, **надплечье**, иногда в грудной отдел позвоночника, по ходу ребер (по межреберным нервам) или в эпигастральную область при вовлечении **диафрагмальных** нервов,

возможно ощущение боли в правой половине грудной клетки и в области правого плеча;

- могут быть связаны с глотанием;
- не купируются нитроглицерином.

Из приведенной характеристики болей при перикардите видно, что они значительно отличаются от боли при стенокардии. Главные **отличия** заключаются в условиях возникновения боли (при стенокардии напряжения боль возникает при физической нагрузке и ослабевает или исчезает после ее прекращения, для перикардита такая связь не характерна); в купирующем эффекте нитроглицерина при стенокардии и отсутствии этого эффекта при перикардите; в характерной иррадиации боли **при** стенокардии — в область левой лопатки, левую руку (такая иррадиация не характерна для перикардита).

Однако следует подчеркнуть, что при фибринозном перикардите иногда боль интенсивная, носит постоянный или, по крайней мере, длительный характер, что требует дифференцировать перикардит и инфаркт миокарда. В этом случае следует учесть характерную для инфаркта миокарда **электрокардиограмму** (**дискордантное** смещение интервала ST, патологический зубец Q), наличие резобрионно-некротического синдрома (прежде всего **высокий** уровень в **крови** тропонина и **креатинфосфокиназы** — фракции **МВ**), а также то, что при инфаркте миокарда боль возникает более остро (при перикардите — более постепенно) и, как правило, не усиливается при вдохе и перемене положения тела.

В то же время следует помнить, что фибринозный перикардит может быть обусловлен инфарктом миокарда, но в этом случае **симптоматика** перикардита (прежде всего шум трения перикарда) появляется после интенсивного болевого **синдрома** и других симптомов инфаркта миокарда и его электрокардиографических признаков.

Боль в области сердца является важнейшим признаком **фибринозного** перикардита. Однако у некоторых больных могут появляться *боли при глотании*, причем они могут быть настолько выраженными, что больные отказываются есть и пить, **а** у врача рождается мысль о наличии **у** больного рака пищевода. Вероятно, боли при глотании обусловлены рефлекторным спазмом пищевода.

Больные острым фибринозным перикардитом могут также жаловаться на *одышку* (частая жалоба, особенно у лиц пожилого **возраста**), *икоту* (вследствие раздражения диафрагмального нерва), *тошноту*, в редких случаях — *рвоту, ощущение сердцебиений и перебоев в работе сердца, сухой кашель, общую слабость*.

Данные объективного исследования

При осмотре обращают на себя внимание вынужденное полувышнее или сидячее положение больного (в этом положении боль в области сердца уменьшается в связи с меньшим соприкосновением перикарда и эпикарда) и поверхностное учащенное дыхание (глубокое дыхание усиливает боль).

При осмотре области сердца каких-либо патогномоничных для острого фибринозного перикардита признаков нет.

При пальпации грудной клетки у некоторых больных при вовлечении в воспалительный процесс диафрагмального нерва определяется болезненность по ходу диафрагмального нерва (слева у основания мечевидного отростка, в межреберных промежутках у левого края грудины и при надавливании над грудино-ключичным сочленением).

Иногда определяется болезненность в межреберных промежутках слева при вовлечении межреберных нервов (признак нечастый, но требует дифференциальной диагностики с невралгией межреберных нервов, не обусловленной перикардитом).

При пальпации области сердца можно определить болезненность у левого края грудины в области IV межреберья (признак непостоянный), иногда удается ощутить дрожание в области абсолютной тупости сердца, обусловленное шумом трения перикарда.

Физикальное исследование сердечно-сосудистой системы

При исследовании пульса у многих больных определяется тахикардия, иногда аритмия, обусловленная экстрасистолией, может наблюдаться **брадикардия**. Наполнение пульса нормальное. Артериальное давление в начале заболевания снижается, однако гипотензия продолжается 1-2 дня, редко дольше, затем артериальное давление нормализуется.

При перкуссии сердца границы относительной и абсолютной сердечной тупости определяются в пределах нормы.

Основным клиническим методом, позволяющим уверенно поставить диагноз фибринозного перикардита, является аускультация. Тоны сердца при фибринозном перикардите могут быть **приглушены**.

Ведущим **аускультативным** признаком острого фибринозного (сухого) перикардита является **шум трения перикарда** (описан ассистентом Лаэннека Коллэном). При его отсутствии практически невозможно поставить клинически диагноз фибринозного перикардита. Шум трения перикарда (*affricus pericardiacus*) обусловлен движением покрытых фибрином, шероховатых перикардиальных листков (**наружного** — собственно перикарда и **внутреннего** — эпикарда) друг относительно друга во время систолы и диастолы сердца.

В норме **перикардиальные** листки гладкие, скольжение их происходит бесшумно.

Шум трения перикарда отличается большим разнообразием тембра, он может напоминать хруст снега под **ногами**, иногда **шелест** бумаги, скрип кожи, царапанье. Он выслушивается в области абсолютной тупости сердца, причем или на ограниченном ее участке или над всей ее зоной. Шум трения перикарда никуда не проводится (образное выражение старых врачей — «шум трения перикарда умирает там, где рождается»). Однако следует помнить, что иногда шум трения пе-

рикарда прослушивается не только в области абсолютной **тупости** сердца, но и в межлопаточной области в конце сильного выдоха — «это шум, доносящийся при грубом трении перикарда в области задней стенки **сердца**» (Е. Е. Гогин, 1979).

Шум трения перикарда возникает при каждом сокращении сердца и обычно выслушивается в систолу и диастолу желудочков. Если при этом хорошо прослушиваются первый и второй тоны сердца, то возникает четырехчленный ритм, напоминающий такт медленно движущегося поезда («шум локомотива» — I тон — **шум** трения — II тон — шум трения). В некоторых случаях прослушивается трехфазный шум трения перикарда (симптом Траубе): первый компонент шума соответствует пресистолической фазе (систоле предсердий), второй совпадает с систолой желудочков, третий — с протодиастолой. Таким образом, шум не занимает всю диастолу, при этом тоны сердца могут заглушаться достаточно громким **перикардiallyм** шумом. Компоненты трехфазного шума трения перикарда обычно отделены друг от друга. Однако следует отметить, что так бывает не всегда. Нередко шум трения начинается в систоле и без всякого перерыва переходит в диастолу (непрерывный **систолюдиастолический** шум).

Иногда шум трения перикарда теряет четкую связь с систолой и диастолой. Он может выслушиваться только в фазе систолы в течение нескольких сердечных циклов, затем — только в фазе диастолы, а потом может вновь стать систолическим и даже исчезнуть на некоторое время, затем появиться вновь.

Такая **изменчивость перикардiallyного** шума зависит от характера расположения, толщины и плотности нитей фибрина на листках перикарда, их **способности** к перемещению и колебаниям во время фаз сердечной деятельности.

Шум трения перикарда может усиливаться при наклоне больного вперед, запрокидывании головы кзади (симптом Герке), а также при надавливании стетоскопом в месте прослушивания шума, что обусловлено более тесным соприкосновением эпикарда и собственно перикарда и усилением их трения.

Указанные свойства шума трения перикарда позволяют уверенно отличать его от шумов, обусловленных пороками сердца. Дифференциально-диагностические трудности обычно возникают тогда, когда шум трения перикарда не громкий и выслушивается только в фазу систолы или диастолы. В этой ситуации существенную помощь оказывает эхокардиографическое **исследование**, позволяющее выявить порок сердца. Кроме того, важное **дифференциально-диагностическое** значение имеет большая изменчивость перикардiallyного **шума** (о чем было сказано выше), в отличие от шумов при пороках сердца. Иногда шум трения перикарда может вообще исчезнуть на несколько часов или даже дней, а затем появиться снова, чего никогда не бывает, если шум обусловлен пороками сердца.

Если шум трения перикарда выслушивается у левого края сердца, его можно принять за шум трения плевры. Различить эти два шума можно на основании следующих признаков:

- при задержке дыхания шум трений плевры исчезает, шум трения перикарда продолжает выслушиваться;
- шум трения перикарда значительно реже сопровождается болями при дыхании и кашле по сравнению с шумом трения плевры, который закономерно сопровождается выраженной болью на высоте вдоха и при кашле.

Шум трения перикарда следует дифференцировать также от плевроперикардального шума, который возникает при воспалении плевры, покрывающей край левого легкого, примыкающий к сердцу.

Плевроперикардальный шум выслушивается в систолу и диастолу. Механизм этого шума заключается в следующем. Во время систолы уменьшается объем сердца, что оказывает присасывающее действие на передний край левого легкого, который при этом втягивается в плевральный синус, при расширении сердца в диастолу край легкого возвращается в исходное состояние (Б. С. Шкляр, 1972). Эти движения легочного края синхронно с работой сердца при наличии воспалительного процесса в плевре обуславливают появление плевроперикардального шума, который по сути является шумом трения **плевры**. Плевроперикардальный шум можно отличить от шума трения перикарда на основании следующих признаков (табл. 3).

При **физикальном** исследовании легких и органов брюшной полости каких-либо характерных для фибринозного перикардита изменений не обнаруживается.

Лабораторные данные и инструментальные исследования

Общий анализ крови

Патогномоничных изменений нет, наблюдаются неспецифические изменения в виде лейкоцитоза, увеличения СОЭ.

Биохимический анализ крови

Могут выявляться неспецифические биохимические признаки воспалительного синдрома: увеличение содержания в крови фибрина, **серомукоида**, **сialовых кислот**, **гаптоглобина**, α_2 - и γ -глобулинов, появление **С-реактивного белка**.

Электрокардиография

При фибринозном перикардите имеется субэпикардальное повреждение миокарда, что приводит к **конкордантному** смещению интервала ST кверху и изменению зубца Т. Различают 4 стадии электрокардиографических изменений при остром перикардите.

Табл. 3. Дифференциально-диагностические различия шума трения перикарда и плевроперикардального шума

Признаки	Шум трения перикарда	Плевроперикардальный шум
Причина возникновения шума	Сухой (фибринозный) перикардит	Воспаление плевры в прекардиальной области слева
Место лучшего выслушивания шума	Абсолютная тупость сердца и над рукояткой грудины	Область левого края относительной тупости сердца
Влияние фаз дыхания на интенсивность шума	Не влияет	При сильном выдохе плевроперикардальный шум резко ослабевает или даже исчезает (край левого легкого спадается, отходит от сердца, присасывающее действие сокращающегося сердца ослабевает). При сильном вдохе шум усиливается (край легкого теснее прилегает к сердцу)
ЭКГ	Конкордантный подъем интервала ST	Патогномоничных изменений нет

1-я стадия

1-я стадия характеризуется следующими проявлениями:

- конкордантным подъемом интервала ST на 1–2 мм и больше в I, II, III (наибольшим обычно бывает подъем интервала ST во II стандартном отведении), в трудных отведениях (во всех или в большинстве отведений), а также в отведениях от конечностей aVL и иногда aVF. Интервал ST поднимается косо по прямой линии или имеет вогнутую форму. Однако иногда смещение интервала ST вверх наблюдается не в большинстве отведений, а лишь в некоторых, например, в I и II стандартном отведениях или в грудных отведениях V_4-V_6 . Это зависит от локализации воспалительного процесса в перикарде. Некоторые кардиологи считают характернейшим признаком острого фибринозного перикардита конкордантный подъем интервала ST во всех трех стандартных отведениях;
- отсутствием дискордантности смещения интервала ST. Это означает, что если интервал ST смещен по отношению к изолинии вверх в I и II отведениях или только в I отведении, он никогда не смещается книзу от изолинии в III отведении; если отмечается смещение ST вверх в III и II отведениях, он не опускается книзу в I отведении. Отсутствие дискордантности смещения интервала ST отличает фибринозный перикардит от инфаркта миокарда. Вместе с тем следует отметить, что наряду с подъемом интервала ST вверх во всех стандартных отведениях и в грудных V_3-V_6 возможно смещение интервала ST книзу от изолинии в отведениях V–V.

- отсутствием патологического зубца Q, в отличие от инфаркта миокарда;
- положительным и несколько увеличенным зубцом T в отведениях, в которых отмечается конкордатный подъем интервала ST;
- снижением интервала ST в отведении aVR;
- снижением интервала PQ (R) во всех отведениях, за исключением отведений V₁ и aVR, в которых он может быть приподнят.

На рис. 1 приведена 1-я стадия ЭКГ-изменений при остром фибринозном перикардите.

Изменения ЭКГ в 1-й ЭКГ-стадии при остром фибринозном перикардите необходимо дифференцировать с синдромом ранней реполяризации желудочков, который встречается обычно у здоровых людей, но иногда и у больных с различными заболеваниями миокарда. В

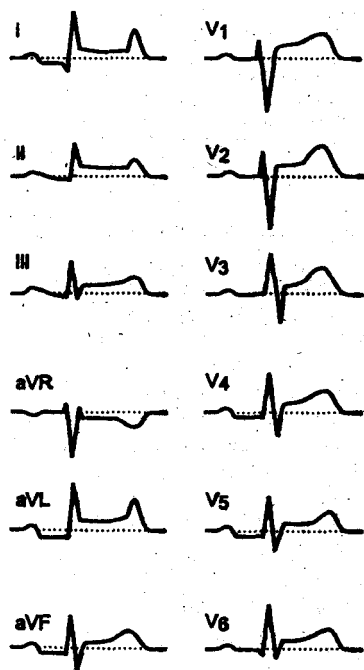


Рис. 1. Первая стадия ЭКГ-изменений при остром фибринозном перикардите. Виден конкордатный подъем интервала ST в отведениях I, II, III, aVL, aVF, V₁-V₆ и снижение - в отведении aVR, высокий положительный зубец T в I, II, III, aVF, aVL, V₁-V₆, снижение интервала PQ(R) в отведениях I, II, III, aVL, aVF.

основе синдрома ранней реполяризации миокарда желудочков лежат врожденные или приобретенные особенности электрофизиологии миокарда, обуславливающие преждевременную **реполяризацию** субэпикардиальных отделов миокарда. Характерным признаком синдрома ранней реполяризации желудочков является подъем интервала ST выше изолинии с одновременной вогнутостью и высокое **расположение** на нисходящем колене зубца R точки соединения j в виде зазубрины или псевдозубца r' , кроме того, отмечается, как правило, высокий положительный зубец T. **Дифференциально-диагностические** различия ЭКГ при перикардите и синдроме ранней реполяризации желудочков представлены в табл. 4.

1-я ЭКГ-стадия при фибринозном перикардите продолжается несколько дней (от 1-2 дней до 1-2 недель), обычно 2-3 дня, затем сменяется 2-ой стадией.

Табл. 4. Дифференциально-диагностические различия 1-й ЭКГ-стадии острого фибринозного перикардита и синдрома ранней реполяризации желудочков

Признаки	1-я ЭКГ-стадия фибринозного перикардита	Синдром ранней реполяризации желудочков
Пол	Зависимости от пола нет	Встречается, как правило, у мужчин
Возраст	Любой	Обычно моложе 40 лет
Эволюция (динамика) смещенного вверх от изолинии интервала ST	Характерна (через 1-2 дня или позже интервал ST опускается до изолинии)	Отсутствует (интервал ST постоянно находится выше изолинии)
Смещение интервала P-R книзу от изолинии	Часто, в большинстве отведений	Редко, в отдельных отведениях
Зазубрина на нисходящем колене зубца R при соединении с началом сегмента ST	Не характерна	Имеется почти всегда
Изменения зубца T	Зубец T нормальной амплитуды или увеличен, вершина закруглена	Всегда высокий зубец T, вершина острая, пикообразная
Отношение высоты расположения точки j к высоте расположения вершины зубца T (по сравнению с расположением интервала PR)*	Обычно $\geq 25\%$	Обычно $< 25\%$
Наибольшая амплитуда зубца R	Обычно в отведении V_5	Обычно в отведении V_4

* Точка j — место соединения восходящего колена зубца S (а при его отсутствии — нисходящего колена зубца R) с началом сегмента ST.

2-я стадия

2-я ЭКГ-стадия острого фибринозного перикардита характеризуется возвращением интервала ST на изолинию (иногда интервал ST может даже сместиться книзу от изолинии), интервал PQ (PR) может еще по-прежнему быть расположенным ниже изолинии, зубец T постепенно снижаться, оставаясь **сглаженным**.

2-я стадия может продолжаться несколько дней (5–7).

3-я стадия

3-я ЭКГ-стадия острого фибринозного перикардита характеризуется тем, что зубец T становится отрицательным в большинстве отведений (практически во всех тех отведениях, в которых было смещение интервала ST вверх).

4-я стадия

В 4-й ЭКГ-стадии острого фибринозного перикардита ЭКГ возвращается к исходной, т. е. к той ЭКГ, которая была до развития перикардита. Отрицательный зубец T постепенно становится сглаженным и, наконец, положительным.

Из других ЭКГ-изменений следует отметить увеличение частоты сокращений сердца ($80-130 \text{ мин}^{-1}$), **брадикардия** может наблюдаться при фибринозном перикардите уремической этиологии и обусловлена поражением вегетативной нервной системы. Нарушений синусового ритма обычно нет. Появление различных аритмий обусловлено, как правило, основным заболеванием, вызвавшим развитие фибринозного перикардита. У некоторых больных **отмечаются** нарушения **атриовентрикулярной** проводимости (главным образом, при перикардите ревматической **этиологии**).

Рентгенологическое исследование сердца

Рентгенологическое исследование сердца **практически** не может помочь диагностике острого фибринозного перикардита, потому что не имеет **патогномоничных** рентгенографических проявлений. В очень редких случаях удается увидеть изображение тени перикарда, если между ним и тенью миокарда располагается слой субэпикардиальной жировой ткани, дающей на рентгенограмме полосу относительного просветления. Такая полоска просветления имеет ширину от нескольких долей миллиметра до 2 мм. В редких случаях **кнаружи** от проявления, соответствующего субэпикардиальной **жировой** ткани, выявляется перикард в виде линейной тени одинаковой ширины на всем своем протяжении. Тень имеет плотность, идентичную **плотности** миокарда. В норме ширина этой линейной тени, соответствующей перикарду, достигает 1–2 мм, и она лучше выявляется у левого края сердечной тени.

При фибринозном перикардите толщина тени **перикарда** вследствие отложений фибрина превышает 2 мм. Однако следует еще раз

подчеркнуть, что указанный признак острого фибринозного перикардита встречается при рентгенологическом исследовании сердца чрезвычайно редко.

Эхокардиография

Как правило, при **маловыраженном**, локальном фибринозном перикардите эхокардиографическое исследование не позволяет обнаружить патогномоничных изменений. В случае распространенного и значительно выраженного воспаления перикарда при двухмерной эхокардиографии и эхокардиографическом исследовании в **М-режиме** обнаруживается утолщение листков перикарда, небольшое их расхождение. Кроме того, между листками перикарда может выявляться полоска узкого эхонегативного пространства. Это указывает на наличие в полости перикарда небольшого количества экссудата, что часто бывает при **распространенном** фибринозном перикардите.

Течение

Острый фибринозный перикардит протекает без образования воспалительного экссудата и может закончиться полным выздоровлением при адекватном и своевременном лечении. После перенесенного фибринозного перикардита могут оставаться спайки между перикардом и эндокардом, возможны образование **плевроперикардиальных** спаек и утолщение перикарда. У многих больных острый фибринозный (сухой) перикардит переходит в экссудативный перикардит. Следует подчеркнуть, что исход острого фибринозного перикардита в большой степени зависит от характера основного заболевания, приведшего к развитию перикардита.

Дифференциальный диагноз

Острый фибринозный перикардит приходится дифференцировать с рядом сходных заболеваний. Основные проявления сухого перикардита (боль, шум **трения** перикарда, характерные ЭКГ-изменения) наблюдаются при заболеваниях, указанных в табл. 5.

Симптоматика указанных заболеваний подробно представлена в соответствующих главах руководства «Диагностика болезней внутренних органов».

Экссудативный перикардит

Экссудативный (выпотной) перикардит — тотальное воспаление перикарда с нарушением всасывания **воспалительного** экссудата и **накоплением** его в полости перикарда. **Экссудативный** перикардит может быть острым (продолжается в течение срока менее 6 недель от начала **заболевания**), подострым (длится в течение периода от 6 недель до 6 месяцев от начала заболевания) и хроническим (продолжается **более 6** месяцев). В зависимости от характера экссудата принято различать **серозно-фибринозный, гнойный, геморрагический**. По мне-

Табл. 5. Заболевания, с которыми следует дифференцировать сухой перикардит

Симптомы сухого перикардита	Заболевания, с которыми необходимо дифференцировать
Электрокардиограмма	
Стадия 1	Острый инфаркт миокарда
Стадия 2	Синдром ранней реполяризации миокарда
Стадия 3	Ишемия миокарда /инфаркт
Боль в области сердца	Миокардит Ишемическая болезнь сердца • стенокардия • инфаркт миокарда Плеврит Пневмония Боли в области грудной клетки , обусловленные межреберной невралгией, миозитом грудных мышц, болезнями позвоночника
Одышка	Эмболия мелких ветвей легочной артерии Заболевания легких и плевры Сердечная недостаточность
Шум трения перикарда	Шум трения плевры при сухом плеврите и инфаркте легкого в результате тромбоза эмболии легочной артерии «Кошачье мурлыканье» при пороках сердца (митральном стенозе, сужении устья аорты) Шум митральной и трикуспидальной недостаточности

нию Е. Е. Гогина (1979), чисто серозного экссудата не бывает, так как при экссудативном перикардите на поверхности внутреннего серозного слоя перикарда всегда обнаруживается фибринозный налет.

У подавляющего большинства больных развитию **экссудативного** перикардита предшествует сухой фибринозный перикардит, **то есть** накопление экссудата является осложнением сухого **перикардита**. Однако при туберкулезном и опухолевом генезе экссудативного **перикардита** экссудат накапливается в полости перикарда без предшествующего острого фибринозного перикардита.

Патофизиология

Экссудативный перикардит является в большинстве случаев **тяжело** протекающим заболеванием. **Гемодинамические** нарушения при нем определяются скоростью накопления экссудата и его количеством, а также способностью перикарда приспосабливаться к **увеличивающемуся** объему жидкости в полости перикарда. При **экссудативном перикардите** в воспалительный процесс вовлекается весь перикард, возникает выраженная несостоятельность лимфатических люков, экссу-

дат не всасывается и может накопиться в полости перикарда в большом количестве.

При медленном накоплении экссудата происходит постепенное растяжение наружного **перикардального** листка (собственно перикарда), заполнение перикардальных карманов, значительное увеличение объема полости перикарда. Указанные обстоятельства, особенно увеличение объема перикарда, приводят к тому, что определенное время внутриперикардальное давление остается нормальным. Однако постепенно компенсаторные возможности перикарда и его способность к растяжению истощаются, **внутри-**перикардальное давление нарастает, **нарушается** наполнение желудочков, прогрессивно повышаются давление заполнения желудочков, среднее давление в предсердиях и приводящих венах. На этом этапе повышение давления в полых и легочных венах в определенной мере помогает поддерживать давление, необходимое для заполнения желудочков, и, соответственно, обеспечивать должный систолический и минутный объемы сердца. Однако по мере дальнейшего накопления жидкости в перикардальной полости ударный объем сердца падает, что приводит к включению рефлекса **Бейнбриджа** — ускорение сердечной деятельности под влиянием повышения давления в полых венах и правом предсердии. **Благодаря** рефлексу Бейнбриджа удается в определенной мере повысить минутный объем крови и обеспечить периферическое кровоснабжение хотя бы на **нижней** границе нормы. **В последующем** в связи с еще большим накоплением экссудата в перикардальной **полости** ударный (систолический) и минутный объем (сердечный выброс) **падают**. Развивается выраженная сердечная недостаточность с застоем крови в венах большого круга **кровообращения**.

Скопление большого количества экссудата в полости перикарда, кроме нарушения гемодинамики, приводит еще и к **сдавлению** трахеи, пищевода, возвратного нерва и участков легочной ткани, прилежающих к сердцу.

Накопление жидкости в полости перикарда происходит в **определенной** последовательности. Прежде всего жидкость заполняет пространство между передней стенкой сердца и началом больших **сосудов**, затем располагается по сторонам и позади сердца, в последующем скапливается также в верхних заворотах перикардальной сумки и под верхушкой сердца, образуя здесь депо глубиной до 3–4 см. Передняя же поверхность сердца отделяется от перикарда очень тонким слоем жидкости и только тогда, когда перикардальная сумка очень сильно растянута. Это обстоятельство обуславливает возможность соприкосновения эпикарда и эндокарда в области передней поверхности сердца, что объясняет возможность сохранения шума трения перикарда при **экссудативном** перикардите.

При экссудативном перикардите накапливающаяся в полости перикарда жидкость **оттесняет** заднюю стенку перикарда кзади, а основание сердца смещается в сторону позвоночника, одновременно аорта

и легочная артерия смещаются кверху, верхушка сердца подтягивается вверх и кпереди. Вследствие указанных особенностей расположения экссудата в перикардиальной полости сердце в итоге принимает горизонтальное положение, располагаясь поперек переднезадней (сагиттальной) оси перикардиальной сумки.

Тяжелейшим осложнением экссудативного перикардита является развитие *тампонады сердца* — острого сдавления сердца экссудатом. Это происходит при очень быстром накоплении экссудата в перикардиальной полости. В этом случае перикард не успевает в достаточной мере растянуться, не успевают также развиваться в полной мере **вышесказанные** компенсаторные механизмы, давление в полости перикарда быстро нарастает, что приводит к сдавлению камер сердца, резкому уменьшению диастолического наполнения желудочков, и, следовательно, к резкому падению систолического выброса. Катастрофически падает артериальное давление, ухудшается кровоснабжение органов и тканей, затем наступает остановка сердца. Огромное значение в развитии внезапной смерти при тампонаде сердца имеет также раздражение рецепторов перикарда.

Характерными патофизиологическими особенностями тампонады сердца являются застой крови в венах большого круга кровообращения (в связи с нарушением диастолического наполнения правого желудочка), малое поступление крови в легочную артерию, отсутствие застоя в малом круге кровообращения, и вытекающее из вышесказанного уменьшение **преднагрузки** на левый желудочек и его ударного выброса.

Клиническая картина

Клинические проявления **экссудативного** перикардита **определяются** этиологическими факторами или основным заболеванием, вызывающим развитие воспалительного **процесса** в перикарде, быстротой накопления воспалительного экссудата в полости перикарда и его количеством. Достаточно часто развитию экссудативного перикардита предшествует стадия сухого (фибринозного) перикардита, проявляющегося **болями** в области сердца, шумом трения перикарда и другими симптомами, описанными выше в разделе «Острый сухой (фибринозный) **перикардит**». Однако в ряде случаев стадия **фибринозного** перикардита отсутствует, боли в области сердца и шум трения перикарда не выражены, и в клинической картине сразу начинают **доминировать** симптомы, связанные с **накоплением** жидкости в полости перикарда, **что, кстати**, особенно характерно для туберкулезного экссудативного перикардита.

Субъективные проявления

Жалобы больных при экссудативном перикардите **обусловлены** растяжением перикардиальных листков вследствие накопления экссудата, высоким давлением в полости перикарда и механическим **сдавлением** близлежащих органов.

Боли в области сердца — достаточно характерный признак экссудативного перикардита. В начальной стадии заболевания они могут **быть** проявлением фибринозного перикардита. У многих больных по мере накопления экссудата в полости перикарда и расхождения листков перикарда боли уменьшаются, но так бывает далеко не всегда. Растяжение наружного **перикардиального** листка (собственно перикарда), особенно при быстром накоплении жидкости, обуславливает ощущение боли в области сердца при экссудативном перикардите. Интенсивность боли различна — от ощущения умеренного давления в области грудины или в зоне абсолютной тупости сердца до резко выраженной колющей или сжимающей боли, подчас даже требующей дифференциальной диагностики с инфарктом миокарда. Следует также учесть возможность иррадиации боли в эпигастральную область. Важной особенностью боли является ее уменьшение в положении сидя и при наклоне туловища вперед.

Вторая характернейшая жалоба больных экссудативным перикардитом — жалоба на *одышку*. Одышка обусловлена уменьшением систолического и минутного объемов и беспокоит больных уже в начальной стадии заболевания, но особенно большие беспокойства причиняет больным при выраженном накоплении экссудата в полости перикарда. Больные всегда подчеркивают, что одышка уменьшается только в положении сидя с наклоном туловища вперед.

Третья характерная группа жалоб — это *жалобы, обусловленные застоем крови в венах большого круга кровообращения*. Застой развивается вследствие значительного ограничения **диастолического** заполнения **правого** желудочка в связи с высоким давлением в полости перикарда. К этим жалобам относятся боли и чувство тяжести в **правом** подреберье, иногда тошнота, вздутие живота, нередко отеки в области голени и стоп.

Большое диагностическое значение имеют также *жалобы, обусловленные сдавлением близлежащих органов* (четвертая группа жалоб):

- кашель, чаще всего сухой, иногда мучительный, **«лающий»**, длительный (связан со сдавлением бронхов, трахеи и раздражением рецепторов перикарда), кашель усиливается при глубоком вдохе и надавливании на эпигастральную область;
- охриплость голоса (возможна даже полная потеря голоса) вследствие сдавления возвратного **нерва**;
- затруднение **при** глотании пищи (в связи со сдавлением пищевода);
- икота (**при сдавлении** диафрагмального нерва).

При инфекционной этиологии **экссудативного** перикардита больные жалуются также на повышение температуры тела (следует заметить, что лихорадка может быть также при **экссудативных** перикардитах другой этиологии), ознобы; всех **больных**, независимо от этиологии экссудативного **перикардита**, беспокоит общая слабость.

Данные объективного исследования

Осмотр

При осмотре можно отметить ряд признаков, связанных с развитием недостаточности кровообращения, причем, **чем больше** объем экссудата, тем более эти симптомы выражены. Отмечаются *бледность кожи* и видимых слизистых оболочек со значительно выраженным *акроцианозом* (губы, нос, ушные раковины, *подногтевые* пространства синюшны).

Характерно *значительное набухание шейных (яремных) вен*, но пульсация набухших вен отсутствует (симптом Огля). Обычно хорошо выражена отечность лица и шеи. У некоторых больных можно отметить *отечность плеча, руки, синюшность* и некоторое увеличение окружности одной из рук, чаще левой, **что** связано со **сдавлением** безымянной вены жидкостью, скопившейся в полости перикарда. При осмотре области *шеи* выявляется *симптом Куссмауля* — *парадоксальное набухание шейных (яремных) вен во время вдоха* (в норме во время вдоха **опорожнение верхней** поллой вены в правое предсердие улучшается, **при экссудативном перикардите** затруднено, так как правые отделы сердца сдавлены экссудатом).

Определяются также умеренно выраженные *отеки* в области голени и стоп, однако при массивных *перикардиальных* выпотах может наблюдаться анасарка (выраженная генерализованная *отечность*).

Чрезвычайно важным признаком тяжело протекающего *экссудативного перикардита* является *вынужденное положение больного*. При большом количестве выпота в полости перикарда больной занимает сидячее *положение* с наклоном туловища вперед, лбом он опирается на подушку (симптом **Брейтмана**).

В редких случаях больной находится в позе «мусульманина на молитве» (симптом Гиртца — больные встают на колени и *прижимаются* лицом и плечами к подушке). Такая поза является признаком **большого** количества экссудата в *полости* перикарда, тяжелого течения *экссудативного* перикардита и может служить показанием к срочной пункции перикарда. Указанное вынужденное положение больного объясняется тем, что в нем меньше, чем в положении лежа, сдавливается перикардиальным экссудатом устье верхней поллой вены и улучшается хотя бы немного разгрузка ее бассейна.

У некоторых больных (особенно часто у мужчин) можно видеть, что верхняя часть живота не участвует в дыхании (симптом Винтера).

Осмотр области сердца и физикальное исследование сердечно-сосудистой системы

При осмотре области сердца довольно часто определяются выпячивание и отечность передней грудной стенки в прекардиальной области, здесь же можно увидеть локальное расширение поверхностных подкожных вен («венозная *сеточка*»). Иногда отмечается исчезновение надключичной ямки и межреберных промежутков слева спереди.

Сердечный толчок резко ослаблен и может в связи со смещением верхушки сердца вперед и вверх обнаруживаться высоко в III–IV межреберье, иногда он вообще не определяется. В редких случаях при пальпации области сердца можно заметить **пастозность**.

Принято считать, что скопление в полости перикарда менее 250 мл жидкости не приводит к отклонениям от нормы данных физикально-го исследования сердца.

Характерные данные можно получить при *перкуссии сердца*. Ранним перкуторным признаком наличия жидкости в полости перикарда является увеличение зоны перкуторной тупости в области основания сердца, т. е. на **уровне I или II–III межреберных промежутков**, особенно влево от грудины. Для выявления этого признака необходимо пользоваться тихой перкуссией по методу В. П. Образцова. По мере накопления экссудата в полости перикарда появляется притупление также и в области IV и V межреберных промежутков вправо от грудины. Расширение зоны перкуторной тупости в области основания сердца, определяемое в горизонтальном положении, может исчезнуть или значительно уменьшиться, когда больной встанет или сядет.

При значительном **скоплении** жидкости в полости перикарда при перкуссии выявляется значительное расширение во все стороны **площади** сердечной тупости и совпадение границ относительной и абсолютной тупости сердца (последнему признаку придается большое диагностическое **значение**). Над всей поверхностью сердца определяется абсолютно тупой перкуторный звук. При перкуссии **наблюдается** внезапный переход от ясного звука над легкими к тупому и «бедренно-му» звуку в области сердца (симптом **Ауэрбуртера**). При больших скоплениях жидкости в полости перикарда левая граница **относительной** тупости сердца может располагаться по передней или средней подмышечной линии, нижняя — доходит иногда до VII ребра, а правая граница относительной сердечной тупости может достигать правой **срединно-ключичной** линии. Правая граница сердечной тупости при большом выпоте в полости перикарда образует тупой угол перехода к печеночной тупости вместо прямого или близкого к прямому углу в нормальных условиях. Перкуторная конфигурация сердца напоминает форму трапеции.

Границы сердечной тупости могут меняться в зависимости от положения больного. В вертикальном положении зона тупого звука во II–III межреберных промежутках уменьшается, в нижних межреберьях (IV–VI) правая и левая границы сердечной тупости значительно смещаются латерально, в горизонтальном положении наблюдается обратная ситуация (симптом Холмса). Указанные изменения границ сердечной тупости в зависимости от положения тела являются важным дифференциально-диагностическим признаком, позволяющим дифференцировать экссудативный перикардит от **дилатационной кардиомиопатии**, тяжелого диффузного миокардита, при **которых** изменение положения тела не оказывает влияния на границы сердца.

Значение перкуссии сердца очень велико для диагностики экссудативного перикардита. В связи с этим целесообразно привести слова Рене Лаэннека: «Лишь немногие заболевания более трудны для диагностики и имеют более изменчивые симптомы, чем перикардит; только перкуссия может дать необходимые сведения для диагностики, если в околосердечной сумке скапливается много **жидкости**».

Разумеется, в настоящее время наличие выпота в полости перикарда легко распознается с помощью **эхокардиографии**, но перкуссия сердца в качестве начального этапа диагностики экссудативного перикардита до сих пор не утратила своего значения.

Аускультация сердца может выявить важные проявления экссудативного перикардита. В самом начале заболевания, на стадии сухого (фибринозного) перикардита, над абсолютной тупостью сердца хорошо выслушивается шум трения перикарда. В последующем при значительном накоплении экссудата в полости перикарда шум трения ослабевает и даже может исчезнуть в связи с тем, что при наличии жидкости в **перикардиальной** сумке прекращается соприкосновение и трение **друг** относительно **друга** эпикарда и собственно перикарда. Однако исчезновение шума трения перикарда бывает не всегда. Он может выслушиваться в определенных участках сердечной **тупости**, например, у основания сердца слева (у левого края грудины во II-м, иногда III-м межреберье), иногда в **области** верхушечного толчка и в проекции передней стенки левого желудочка. В этих местах по-прежнему возможно соприкосновение эпикарда и перикарда и **сохранение**, таким образом, шума трения перикарда. Довольно часто экссудат располагается преимущественно за сердцем и смещает его вперед, в этом случае шум трения перикарда выслушивается хорошо, как обычно в зоне абсолютной тупости сердца. Таким образом, шум трения перикарда при экссудативном перикардите может выслушиваться довольно часто. Считаем целесообразным привести по этому поводу цитату из книги Е. Е. Гогина (1979): «**Шум** трения перикарда **обычно** не исчезает даже при значительном накоплении жидкости в околосердечной сумке, так как сердце в растянутой жидкостью полости перикарда не перестает касаться передней стенки сердечной **сорочки**».

Шум трения перикарда при экссудативном перикардите может исчезать при сильном наклоне туловища вперед (в таком случае жидкость располагается кпереди от сердца и разъединяет эпикард и собственно перикард) и появиться вновь в положении больного на спине. У некоторых больных шум трения перикарда может усиливаться при запрокидывании головы кзади (симптом Герке), а также на вдохе (симптом Потена). Симптомы Герке и Потена, конечно, могут наблюдаться при остром сухом (фибринозном) перикардите. Усиление шума **трения** перикарда на вдохе объясняется усилением **притока** крови к сердцу, что приводит к усилению сокращений сердца; кроме того, при глубоком **вдохе** опускается диафрагма и натягивается перикард, одновременно приближаясь к Передней поверхности **сердца**, что создает условия для соприкосновения эпикарда и перикарда.

Логично **ожидать**, что накопление большого количества жидкости в полости перикарда приведет к значительному ослаблению тонов сердца. Действительно, часто тоны сердца глухие, негромкие. Это объясняется не только большим количеством экссудата, но и тем, что нарушается наполнение кровью желудочков. К началу систолы створки **атриовентрикулярных** клапанов расположены близко друг к другу и во время систолы не совершают оптимального размаха. Тон звучит тихо, а малый выброс крови в аорту и легочную артерию обуславливает снижение громкости **II тона**. Хотя часто тоны сердца остаются достаточно громкими, особенно **медиальнее** сердечного толчка, в нижних отделах левой половины сердечной тупости тоны **сердца**, как правило, ослаблены.

У некоторых больных экссудативным перикардитом прослушивается короткий, но достаточно громкий систолический шум в области верхушки сердца, обусловленный смещением кпереди **митрального** клапана в фазу систолы под влиянием значительных количеств экссудата в полости перикарда или развитием **пролапса** митрального клапана.

При экссудативном перикардите удается иногда выслушать в области верхушки сердца **протодиастолический** ритм галопа.

Ритм сердца у большинства больных правильный, но учащенный.

Пульс учащенный (у большинства **больных**), характерно уменьшение или полное исчезновение пульсовой волны во время вдоха (парадоксальный пульс **Вильямса**), что обусловлено натяжением перикарда во время вдоха, повышением в этот момент давления в перикардиальной полости и в полых венах и, следовательно, ухудшением **наполнения** сердца во время **вдоха**. Парадоксальный пульс **свидетельствует** о значительном **сдавливании** сердца **перикардиальным** выпотом и может наблюдаться не только при экссудативном, но и при **констриктивном** перикардите.

Систолическое артериальное и пульсовое давление значительно снижены, что свидетельствует о сдавливании крупных вен, малом систолическом выбросе. Падение систолического артериального давления до величины ниже 100 мм рт. ст. и пульсового — до уровня 20 мм рт. ст. и ниже могут указывать на угрожающую тампонаду сердца.

Физикальное исследование легких

При большом **количестве** экссудата в полости **перикарда** происходит сдавление нижней доли левого легкого, нарушается его вентиляция.

При перкуссии нижних отделов левого **легкого определяется** вначале **притупленный**, а в последующем тупой звук. При небольших размерах участка **гиповентиляции** зона тупого **звука** расположена у угла левой лопатки (**симптом Эварта**), при большей его величине может достигать уровня остистого отростка девятого грудного позвонка и латерально распространяться до левой лопаточной линии (симптом Бамбергера). Иногда перкуторная тупость располагается **паравертебрально** справа от позвоночника (симптом **Эварта-Тейс-**

сие). Перкуторная тупость, обусловленная легочной гиповентиляцией и уплотнением, развивающимися при большом перикардальном выпоте, может исчезать или значительно уменьшаться в сидячем положении больного с наклоном туловища вперед (симптом Пэнса). Это обусловлено освобождением заднего синуса и расправлением легкого. Настоящего ателектаза левого легкого при экссудативном перикардите не наступает, имеет место уплотнение легочной ткани. Проходимость бронхов сохранена, поэтому при аускультации легких в зоне тупого звука удается прослушать бронхиальное дыхание, дополнительные дыхательные шумы не прослушиваются, у многих больных в этой зоне определяются усиленное голосовое **дрожание** и патологическая бронхофония.

Физикальное исследование органов брюшной полости

При пальпации живота определяется болезненность в области правого подреберья, обусловленная **смещением** книзу или увеличением печени. При большом количестве экссудата в перикардальной полости печень опускается книзу, степень опущения различна, при массивном скоплении экссудата нижний край печени может определяться даже в малом тазу. При опущении печени высота или размеры печеночной тупости остаются нормальными (*pol. axiUarisanteriordextrae* 10–12 см, *pol. axillaris medioclavicularis dextrae* 9–11 см, *pol. parasternalis dextrae* 8–11 см).

Увеличенная и болезненная печень является характернейшим признаком застоя крови в нижней полой и печеночных **венах**, при этом, как правило, определяются также асцит и периферические отеки.

Характерно, что асцит обычно возникает раньше, чем периферические отеки (на ногах, в области поясницы), которые могут быть не резко выражены. При массивных перикардальных выпотах может развиваться анасарка.

Селезенка обычно не увеличена.

Инструментальные исследования

Электрокардиография

В периоде развернутой клинической **картины** экссудативного перикардита отмечаются характерные изменения ЭКГ: снижение вольтажа зубцов во всех отведениях, но особенно выраженное в **стандартных** однополюсных отведениях **от конечностей** и в левых грудных отведениях. Довольно часто наблюдаются изменения зубца Т: от сглаженности до инверсии, особенно в левых грудных **отведениях**.

Второй характерной особенностью ЭКГ при **экссудативном** перикардите является полная электрическая альтернация зубцов, то есть колебания амплитуды комплекса QRS, зубцов **Р и Т** в различных электрокардиографических циклах. Наиболее заметна альтернация комплекса QRS, менее выражена она у зубца Т и еще меньше — у зубца Р. **Электрическая** альтернация R и Т зубцов особенно хорошо видна в

грудных отведениях, а альтернация зубца R лучше **всего** выявляется в отведениях от конечностей. Характерной особенностью полной электрической альтернации зубцов ЭКГ является независимость ее от фаз дыхания и исчезновение после эвакуации жидкости из полости перикарда. Электрическая альтернация зубцов ЭКГ при экссудативном перикардите представлена на рис. 2.

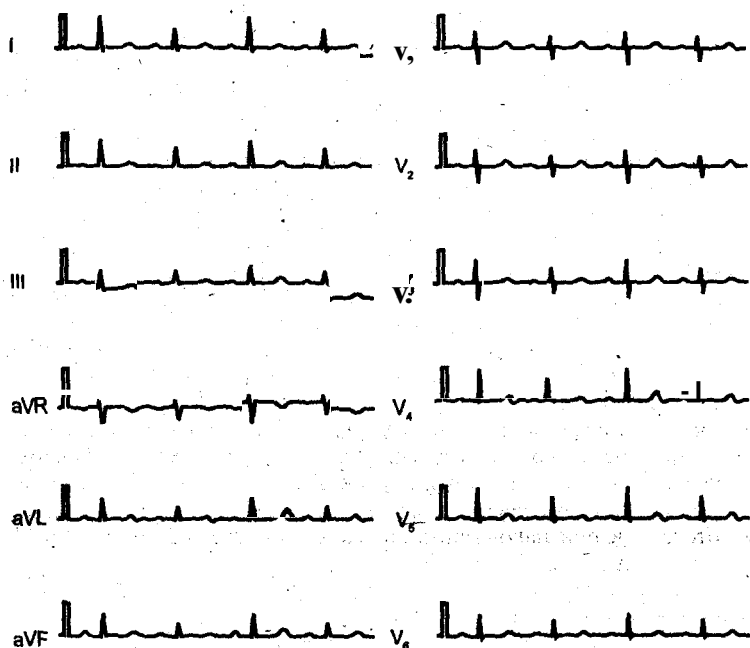


Рис. 2. Электрическая альтернация зубцов и низкий вольтаж ЭКГ при экссудативном перикардите.

Рентгенологическое исследование

Изменение размеров и конфигурации сердечной тени отмечаются при наличии в перикардиальной полости не **менее** 250 мл экссудата.

Основными рентгенологическими признаками **экссудативного** перикардита являются следующие:

- сглаживание **левого** контура тени сердца, **исчезновение** «тали» сердца» (этот признак считается ранним и появляется уже при сравнительно небольшом **перикардиальном** выпоте);
- значительное увеличение размеров тени сердца **влево** и вправо;
- изменение силуэта сердечной тени; при длительно существующем хроническом перикардиальном выпоте сердце приобретает

треугольную форму в связи с потерей эластичности наружным листком перикарда; при меньших сроках существования выпота, например, при остром экссудативном перикардите и увеличивающемся его объеме форма сердечной тени становится шаровидной;

- взбухание кверху и укорочение сосудистого пучка в связи с тем, что экссудат заполняет верхние завороты **перикардиальной** сумки вокруг артериальных сосудов;
- изменение формы сердечной тени при перемене положения тела (в положении стоя форма сердечной тени приближается к **форме** треугольника с основанием, обращенным вниз; иногда напоминает грушу или широкий графин с узким горлышком; в положении лежа на спине **тень** сердца может принимать форму шара или быть четырехугольной);
- ослабление пульсации контура сердечной тени (пульсация правого контура обычно отсутствует, пульсация левого контура значительно ослаблена); наряду с этим пульсация аорты достаточно выражена;
- зубчатость сердечных контуров (при длительном течении **экссудативного** перикардита и образовании спаек);
- отклонение и изгиб пищевода в дорсальном направлении (признак выявляется при рентгеноскопии сердца с **контрастированным пищеводом**);
- уменьшение ретростерального пространства (кпереди от сердца);
- зависимость размеров сердечной тени от фаз дыхания (на вдохе **сердечно-перикардиальная** тень суживается, на выдохе — расширяется) при сохраненной подвижности диафрагмы;
- отсутствие признаков венозного застоя в легких (при неосложненном **экссудативном** перикардите).

Рентгенологический метод позволяет также предположить **осумкованный перикардиальный выпот**, который возникает при частичном сращении эпикарда и перикарда и неполном рассасывании воспалительного **перикардиального** выпота. **Осумковавшийся** экссудативный перикардит проявляется рентгенологически односторонней локальной выпуклостью **сердечной** тени. При остром осумковавшемся экссудативном перикардите эта выпуклость сердечной **тени** уменьшается под влиянием лечения. При хроническом течении обнаруживается **постоянная ограниченная**, полукруглая или полуовальная выпуклость контура сердечной тени, чаще справа, и обычно **посередине** или в нижней трети сердечной тени.

Эхокардиография

В настоящее время эхокардиография является надежным, неинвазивным, необременительным для больного и доступным методом выявления жидкости (экссудата, транссудата) в полости перикарда. Как указывалось ранее, в полости перикарда в норме содержится не более **30 мл жидкости**.

При большем количестве жидкости в перикардиальной полости появляется важнейший ранний **эхокардиографический** признак экссудативного перикардита — эхонегативное пространство позади задней стенки левого желудочка, причем в фазе диастолы хорошо видно разделение листков перикарда (эпикарда и собственно перикарда). При давности процесса более 1 месяца в анэхогенном содержимом полости перикарда появляются гиперэхогенные включения — нити фибрина. Характерно также уменьшение движения перикарда и увеличение подвижности эпикарда (**гиперкинезия** эпикарда).

С помощью эхокардиографии можно определить количество жидкости в полости **перикарда**. Различают незначительное количество жидкости — до 100-150 мл, умеренное — 150-500 мл, большое — больше 500 мл. Эхокардиография в М-режиме позволяет ориентировочно судить о количестве жидкости, двухмерная эхокардиография определяет объем жидкости более точно.

При незначительном количестве выпота **эхонегативное пространство** обнаруживается только за задней стенкой левого желудочка, сепарация листков перикарда не больше 3-5 мм. При умеренном количестве выпота жидкость обнаруживается не только за левым желудочком, но и за левым предсердием, величина эхонегативного пространства достигает 4-8 мм.

При значительном количестве выпота появляется **эхонегативная зона** как сзади, так и **спереди** камер сердца. Размер эхонегативной зоны достигает **9-20** мм, внутри растянутого перикардиально-го мешка определяются характерные колебания сердца в зависимости от фаз дыхания.

Кроме того, при экссудативном перикардите нередко обнаруживаются **переднесистолическое** движение створок митрального клапана, уменьшение полостей сердца, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, **среднесистолическое** прикрытие створок аортального клапана.

Следует помнить, что у пожилых больных и у лиц с избыточной массой тела **за** жидкость в полости перикарда иногда ошибочно принимают отложение жировой ткани вокруг сердца.

Компьютерная томография ядерно-магнитная резонансная томография

Компьютерная томография и ядерно-магнитная резонансная томография **сердца** в последние **годы** стали также применяться в диагностике **выпота** в полости перикарда и в дифференциальной диагностике **экссудативного** перикардита.

Диагностическая пункция полости перикарда

Пункция перикарда производится при наличии больших количеств выпота в полости перикарда. В этом случае пункция перикарда преследует две **цели**: диагностическую (позволяет уточнить характер жидкости — транссудат, экссудат; провести цитологическое исследо-

вание перикардиальной жидкости и определить ее стерильность) и лечебную (эвакуация жидкости уменьшает сдавление сердца, что особенно важно при тампонаде сердца).

Исходя из вышеуказанного, показаниями к пункции перикарда можно считать:

- нарастающие симптомы тампонады сердца (см. далее в разделе «Экссудативный перикардит, протекающий с тампонадой сердца»), в этой ситуации пункция перикарда выполняется по жизненным показаниям;
- предположение о возможности гнойного экссудативного перикардита;
- уточнение этиологии экссудативного перикардита;
- длительное, затяжное течение экссудативного перикардита с отсутствием тенденции к рассасыванию экссудата.

Методика пункции перикарда описана в главе «Лечение перикардита» руководства «Лечение болезней внутренних органов». Необходимо произвести следующие исследования перикардиальной жидкости:

- изучить физико-химические свойства;
- выполнить цитологическое исследование клеточного состава выпота;
- выполнить бактериологический анализ выпота.

В первую очередь необходимо дифференцировать экссудат (воспалительный выпот, характерный для экссудативного перикардита) от транссудата (жидкость невоспалительного генеза). Дифференциально-диагностические различия между ними представлены в табл. 6.

Огромное клиническое значение имеет определение характера (вида) перикардиального экссудата.

Серозно-фибринозный экссудат имеет лимонно-желтый цвет, обычно прозрачен, количество белка колеблется от 30 до 40 г/л, клеточный состав зависит от стадии и этиологии заболевания. При Туберкулезном экссудативном перикардите в перикардиальном выпоте содержится много лимфоцитов. При нетуберкулезных экссудативных перикардитах в разгар заболевания в перикардиальном выпоте среди клеток преобладают нейтрофильные лейкоциты, в Последующем появляются лимфоциты.

Серозно-фибринозные перикардиальные экссудаты наблюдаются чаще при туберкулезном перикардите, инфекционном бактериальном и вирусном перикардите.

Серозно-гнойные и гнойные перикардиальные экссудаты — мутные, имеют желтый или желто-зеленый цвет, для гнойного экссудата характерна сливкообразная консистенция, после отстаивания появляется сероватый осадок, содержат большое количество нейтрофильных лейкоцитов и бактерий, количество белка достигает 45—50 г/л и даже больше. Причиной развития серозно-гнойных экссудативных перикардитов является бактериальная инфекция.

Геморрагический перикардиальный экссудат — мутный, имеет красноватый или красно-коричневый цвет, содержит много белка (> 30-35 г/л) и большое количество эритроцитов, кроме того, в экссудате

Табл. 6. Дифференциально-диагностические различия между **перикардиальным** экссудатом и транссудатом

Признаки	Перикардиальный экссудат	Перикардиальный транссудат (невоспалительный выпот)
Основные причины	Бактериальные и вирусные инфекции, системные заболевания соединительной ткани, системные васкулиты , злокачественные опухоли , туберкулез	Сердечная недостаточность, цирроз печени, гипопротеинемия и низкое онкотическое давление любого генеза, кахексия, гипотиреоз
Прозрачность	Серозный экссудат прозрачен, остальные виды экссудатов мутные	Прозрачен
Физическая плотность	> 1.018 кг/л	< 1.018 кг/л
Содержание белка	> 30 г/л	< 30 г/л
Проба Ривальта	Положительная	Отрицательная
Свертывание	Свертывается	Не свертывается
Цитологическое исследование	Количество клеток и их вид зависит от этиологии перикардита и фазы воспалительного процесса, новсегда количество клеток значительно больше, чем при транссудате	Клеточный состав скудный, встречаются мезотелиальные клетки, редкие эритроциты, могут быть лимфоциты в небольшом количестве, после повторных пункций могут появиться эозинофилы

присутствуют нейтрофильные лейкоциты и лимфоциты (в небольшом количестве). Геморрагический перикардиальный экссудат наблюдается при злокачественных новообразованиях сердца (**чаще** метастатических), при резко выраженном воспалительном процессе в перикарде туберкулезной и неспецифической бактериальной этиологии, травмах области сердца. Гемоперикард может развиваться при геморрагических диатезах, остром лейкозе.

В периоде рассасывания геморрагического экссудата в нем появляются эозинофилы, макрофаги, клетки мезотелия. При поражении перикарда злокачественным новообразованием в экссудате выявляются атипичные клетки и можно обнаружить раковый эмбриональный антиген. Атипичные клетки выглядят как полиморфные клетки с нежной сетью хроматина, особенно характерны «перстневидные клетки» — с крупными вакуолями, оттесняющими ядро к периферии.

Хилезный перикардиальный экссудат содержит лимфу и имеет характерные особенности. Он мутный, имеет молочный цвет, содержит белок (около 35-40 г/л), глюкозу, электролиты, холестерин (его уровень близок к уровню холестерина в крови), **большое** количество хи-

ломикронов. Клеточный состав представлен лимфоцитами, эритроцитами, встречаются нейтрофилы. Хилезный экссудат в полости перикарда наблюдается при злокачественных новообразованиях, особенно при лимфангиоматозной гамартоме, при повреждении грудного лимфатического протока во время операций на сердце и торакальных хирургических вмешательств. Описаны случаи первичного хилоперикарда неизвестной этиологии. В редких случаях хилоперикард обусловлен наличием патологического соединения между перикардом и грудным лимфатическим протоком.

Хилоперикард обычно достаточно выражен, количество **лимфы** в полости перикарда большое. Хилезный экссудативный перикардит имеет **тенденцию** к хроническому течению.

Холестериновый перикардиальный экссудат характеризуется содержанием большого количества холестерина и других липидов. Одновременно наблюдается отложение кристаллов холестерина в самом перикарде.

Обычно холестеринсодержащие выпоты имеют большой объем и рассасываются медленно, часто холестериновый перикардит принимает хроническое течение.

Холестериновый выпот мутный, может иметь различную окраску: коричневатую, желтую, оранжевую, янтарную, пурпурную или цвета кофе. Часто-В холестериновом выпоте содержатся эритроциты, лейкоциты (**преимущественно** лимфоциты). Относительная физическая плотность холестеринового выпота обычно больше, чем 1.02 кг/л, количество общего белка соответствует уровню в крови. Перикард значительно утолщен за **счет** рубцовых изменений, часто покрыт налетами фибрина и желтыми **узелками** и бляшками, богатыми **холестерином**.

Эпикард может **быть** воспален. Воспалительный процесс также четко обнаруживается в перикарде наряду с интенсивным фиброзом и отложением кристаллов холестерина.

Перикардиальный выпот, богатый холестерином, наблюдается при туберкулезном перикардите, ревматоидном артрите, **травматическом** перикардите и при микседеме.

С целью уточнения природы **перикардиального** выпота проводят не только цитологическое, но и бактериологическое его исследование, а при подозрении на системную красную волчанку — определяют наличие **волчаночных** клеток и антинуклеарного фактора.

Лабораторные данные

Данные лабораторных исследований определяются, конечно, этиологией экссудативного перикардита. В **общем анализе** крови при экссудативном перикардите отмечаются в большинстве случаев **нейтрофильный** лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, токсическая зернистость **нейтрофилов**. Указанные изменения периферической крови наиболее характерны для бактериального экссудативного перикардита, вирусные перикардиты чаще всего протекают с лейкопенией, но может на-

блюдаться и лейкоцитоз. Для экссудативного перикардита, обусловленного системной красной волчанкой, характерна лейкопения.

У большинства больных с экссудативным перикардитом, особенно длительно протекающим, отмечается умеренно выраженная анемия. СОЭ всегда закономерно увеличена.

В общем анализе мочи часто определяется протеинурия (особенно при **волчаночном экссудативном** перикардите, а также при перикардите вследствие других системных заболеваний соединительной ткани и системных васкулитов), микрогематурия.

Биохимический анализ крови — возможно уменьшение **уровня** общего белка, диспротеинемия (снижение количества альбумина, повышение **уровня** γ и α_2 -глобулинов), при гипотиреозе — **повышается** содержание холестерина в крови.

При развитии **«застойной»** печени возможно повышение содержания в крови билирубина (обычно умеренное), **аминотрансфераз**, щелочной **фосфатазы**.

Экссудативный перикардит, протекающий с тампонадой сердца

Тампонада сердца — **угрожающее** жизни осложнение экссудативного перикардита, развивающееся вследствие резкого повышения **внутриперикардального** Давления, что приводит к сдавлению сердца, уменьшению венозного притока **к нему** и снижению сердечного выброса.

Развитие тампонады сердца зависит от темпа накопления **жидкости** и ее объема в полости перикарда. Если жидкость накапливается быстро, то **для** развития тампонады достаточно даже **200–250** мл жидкости; при медленном ее накоплении перикард значительно растягивается, и тампонада наступает при объеме **жидкости**, **превышающем** 2 и даже 3 л. Как указывает **Braunwald (1998)**, **критический** объем выпота в **перикардальной** полости, вызывающий тампонаду сердца, тем больше, чем толще стенки желудочков, и тем меньше, чем толще перикард.

Чаше тампонада сердца развивается при очень быстром накоплении жидкости в полости **перикарда**, что может быть в результате:

- **быстро** протекающего экссудативного перикардита, особенно геморрагического;
- проникающего ранения сердца;
- профузного кровотечения в перикард при геморрагических диатезах и передозировке антикоагулянтов;
- кровотечения в перикард при разрыве миокарда (например, при инфаркте миокарда) или одной из **внутриперикардиальных** артерий);
- кровотечения после оперативных вмешательств на сердце;
- кровотечения в полость перикарда при прорастании в него опухоли.

Тампонада сердца может развиваться драматически, очень быстро (в течение нескольких минут или часов), в **некоторых** случаях — медленнее, и тогда можно говорить о **подостром** сдавлении **сердца**. Неза-

висимо от темпа развития тампонады сердца, ее патофизиологические механизмы одинаковы и заключаются в **следующем**. Быстро **нарастающее** внутривнутрикардиальное давление вызывает уменьшение объема желудочков и предсердий (вследствие сдавления жидкостью), повышение диастолического и падение систолического давления желудочков, резкое уменьшение ударного объема, сердечного выброса. В результате катастрофически падает кровоснабжение органов и тканей, в том числе головного мозга, резко снижается коронарный кровоток.

В этих условиях немедленно включаются компенсаторные механизмы, направленные на нивелирование **тяжелых гемодинамических** нарушений, возникающих при тампонаде сердца. Наибольшее значение имеет активация симпатoadреналовой системы, что приводит к росту периферического сопротивления, повышению системного и легочного венозного давления, улучшению перфузии органов и тканей, поддержанию мозгового и **коронарного** кровообращения, повышению сократительной функции миокарда. Эффекты адренергической стимуляции реализуются через влияние на α - и β -**адренорецепторы**:

- возбуждение **α -адренорецепторов** приводит к росту общего периферического сосудистого сопротивления, что позволяет поддерживать мозговой кровоток и градиент коронарного **кровотока**;
- стимуляция β -адренорецепторов миокарда приводит к положительному инотропному эффекту, увеличению фракции выброса и тахикардии; увеличение частоты сокращений сердца ведет к увеличению **минутного** объема; развитию тахикардии способствует также высокое давление в правом **предсердии**;
- **β -адренергическая стимуляция увеличивает также диастолическую релаксацию миокарда.**

Происходит также активация **ренин-ангиотензин-альдостероновой** системы и секреции **антидиуретического** гормона, что ограничивает выделение воды, натрия, калия, способствует увеличению объема **циркулирующей** крови и поддержанию **наполнения** кровью желудочков.

Повышения продукции **натрийуретических** пептидов в отличие от сердечной **недостаточности**, не происходит в связи с отсутствием растяжения предсердий при тампонаде **сердца**.

Основные механизмы развития тампонады сердца и компенсаторные механизмы представлены на рис. 3.

Клиническая картина

Клиническая картина тампонады сердца при **экссудативном** перикардите очень характерна. Диагноз тампонады сердца можно поставить даже без инструментальных исследований.

Жалобы больных

- нарастающая одышка (обусловлена **гиповолемией** малого круга кровообращения, нарушением перфузионно-вентиляционных соотношений в легких и газового состава крови);
- ощущение страха смерти;

- **дисфагия** (вследствие сдавления пищевода);
- охриплость голоса (сдавление левого возвратного нерва).

Вышеприведенные жалобы чрезвычайно характерны для **быстро-**развивающейся тампонады сердца. При медленном прогрессировании тампонады сердца больные предъявляют жалобы, связанные с нарастающим венозным застоем в большом круге кровообращения:

- боли в области правого подреберья (обусловлены увеличением печени);
- тошнота, иногда рвота (в связи с венозным застоем в системе органов пищеварения);
- увеличение живота в объеме (быстрое развитие асцита) и периферические отеки.

Данные осмотра и физикального исследования

Больные с тампонадой сердца занимают *вынужденное положение*: они предпочитают сидеть, наклонившись вперед, иногда встают на колени и упираются лбом и плечами в подушку.

Отмечаются выраженная бледность кожи и диффузный серый цианоз.

Кожа покрыта холодным липким потом. Характерна выраженная *одышка и набухание шейных вен, отечность шеи и лица*.

Исследование сердечно-сосудистой системы

Пульс нитевидный, иногда аритмичный, артериальное давление резко падает. Характерно **появление парадоксального пульса** — понижение систолического артериального давления на вдохе более, чем на 10 мм рт. ст. Для выявления парадоксального пульса больному предлагают глубоко и медленно дышать и измеряют артериальное давление на вдохе и выдохе. В тяжелых случаях пульс на вдохе может вообще исчезать, и величина артериального давления очень низкая. Механизм **парадоксального** пульса изложен ранее, здесь только следует добавить, что при тампонаде сердца включается еще один важный фактор. На вдыхе увеличивается кровоток в правых отделах, правый желудочек должен расшириться и вместить большее количество крови, чем на выдохе, однако расширению правого желудочка мешает скопление большого количества жидкости в полости перикарда, поэтому увеличение объема правого **желудочка** происходит за счет движения и выпячивания в полость левого желудочка межжелудочковой перегородки, что приводит к **уменьшению** его объема и, соответственно, к снижению ударного выброса и артериального давления.

При исследовании сердца отмечают ослабление или исчезновение сердечного толчка, значительное расширение границ сердца и треугольная, шаровидная или трапециевидная **форма** его конфигурации, ослабление, глухость **тонов сердца, тахикардия**.

При постепенном развитии тампонады сердца определяются увеличение и болезненность печени, в отдельных случаях больные с по-

дострой или сравнительно длительной тампонадой сердца доживают до асцита.

Инструментальные исследования

Электрокардиография

У больных с тампонадой сердца определяются изменения электрокардиограммы, характерные для экссудативного перикардита:

- резкое снижение амплитуды зубцов ЭКГ;
- сглаженность или инверсия зубца Т в левых грудных или во всех отведениях;
- электрическая альтернация зубцов электрокардиограммы (зубца Р, комплекса QRS, зубца Т).

Эхокардиография

Ультразвуковой метод исследования сердца имеет огромное значение в диагностике тампонады сердца и **должен** применяться экстренно для подтверждения диагноза. Основными **эхокардиографическими** признаками тампонады являются:

- уменьшение степени спадения нижней полой вены на вдохе (до величины меньше **50%**); в норме во время вдоха создается отрицательное давление в плевральной полости, и **увеличивается** приток крови к правому предсердию и правому желудочку; нижняя полая вена спадается, причем **степень** уменьшения ее диаметра на вдохе составляет более 50% по сравнению с исходным диаметром; **при** тампонаде сердца наполнение правых отделов резко нарушено, степень спадения нижней полой вены после глубокого **вдоха резко** снижена (**< 50%**);
- расширение нижней полой вены (признак может наблюдаться при застойной сердечной **недостаточности**);
- уменьшение размеров полости **правого** и левого желудочков;
- изменение объема полости правого желудочка в зависимости от фаз дыхания соответственно парадоксальному **пульсу**: на вдохе увеличиваются размеры правого желудочка и уменьшаются — левого, на выдохе — наоборот (объяснение этого феномена изложено выше при описании парадоксального пульса);
- **диастолический** коллапс правого желудочка во время выдоха и **соприкосновения** его стенки с межжелудочковой перегородкой (это происходит **тогда**, когда **внутриперикардальное** давление превышает диастолическое давление в правом желудочке, что как раз характерно для тампонады **сердца**);
- выраженное повышение давления в правом желудочке и правом предсердии и давления наполнения правого желудочка (**выявляется при доплеровском эхокардиографическом исследовании**);
- увеличение трансмитрального **диастолического** потока крови и скорости потока в выносящем тракте левого желудочка во время вы-

доха и уменьшение — во время вдоха (соответственно **парадоксальному** пульсу);

- значительное увеличение на вдохе времени изоволюмического расслабления левого желудочка и уменьшение — для правого желудочка (выявляется при доплеровской **эхокардиографии**);
- коллапс стенки правого предсердия вследствие выравнивания давления в правом предсердии и в **перикарде**;
- коллапс стенки левого предсердия в конце диастолы и начале систолы.

Разумеется, при эхокардиографическом исследовании обнаруживается, как и при экссудативном перикардите без тампонады сердца, расхождение листков перикарда — признак наличия жидкости в полости перикарда.

Рентгенологическое исследование

Данные рентгенологического исследования сердца и легких при тампонаде сердца аналогичны данным, описанным при **экссудативном** перикардите без тампонады сердца:

- резкое увеличение размеров тени сердца вправо и влево;
- сглаженность левого контура сердечной **тени**;
- резко выраженное снижение пульсации контуров сердца **или** полное **ее отсутствие** и сохранение пульсации аорты и легочной артерии;
- отсутствие рентгенологических признаков венозного застоя **в легких**;
- спадение **левого** желудочка в диастоле.

Катетеризация полостей сердца и измерение в них артериального давления

Этот инвазивный метод исследования, конечно, не является **рутинным**, но обладает **достаточной** информативностью и выявляет **следующие** изменения, характерные для тампонады **сердца**:

- выраженное повышение среднего давления в правом предсердии и наличие градиента давления между правым предсердием и полостью перикарда (давление в правом предсердии на 2-5 мм рт.ст. превышает **внутриперикардальное**), что обеспечивает диастолическое наполнение правого желудочка (однако медленное и резко сниженное);
- выравнивание давления в правом предсердии и давления заклинивания в легочной **артерии**;
- наличие феномена парадоксального пульса на кривой давления левого желудочка.

Измерение центрального венозного давления

При тампонаде сердца всегда отмечается значительное повышение **Центрального венозного давления**.

Диагностика тампонады сердца

Диагноз тампонады сердца можно поставить на основании вышеизложенных клинических признаков. Основными критериями, позволяющими диагностировать тампонаду сердца, можно считать следующие:

- резко выраженная одышка;
- набухание шейных вен, причем на вдохе они не спадаются;
- появление отека лица и шеи;
- цианоз губ, носа, ушных раковин;
- холодный, липкий пот;
- нитевидный пульс;
- резкое падение артериального давления;
- глухость тонов сердца;
- **быстроувеличение** печени и ее болезненность;
- тахикардия;
- парадоксальный пульс.

Появление указанных симптомов у больного с Диагнозом экссудативного перикардита несомненно указывает на развитие тампонады сердца. Диагноз подтверждается срочным **эхокардиографическим** исследованием, целесообразно произвести измерение центрального венозного давления.

В диагностике тампонады сердца может помочь *классическая триада Бека* — падение артериального давления, высокое **центральное** венозное давление, глухие тоны сердца.

Дифференциальный диагноз

Наиболее часто **экссудативный** перикардит приходится дифференцировать с заболеваниями, сопровождающимися развитием **кардиомегалии**. Речь может идти о таких заболеваниях, как дилатационная кардиомиопатия, тяжело протекающий диффузный миокардит, **рестриктивная** кардиомиопатия, аневризма сердца, сложные пороки сердца. Клинические проявления и диагностические критерии этих заболеваний описаны в соответствующих главах руководства. Решающая роль в дифференциальной диагностике названных заболеваний и экссудативного перикардита принадлежит доступному неинвазивному диагностическому методу — эхокардиографии.

Течение и прогноз

Течение и исход экссудативного перикардита зависят от характера основного заболевания, количества экссудата в полости перикарда, интенсивности его накопления и **скорости** рассасывания. Часто **экссудативный** перикардит может не проявиться выраженной **симптоматикой** (особенно при медленном накоплении экссудата и сравнительно небольшом его количестве), так как маскируется клиническими проявлениями основного заболевания. В этом случае прогноз определяется основным заболеванием. Экссудативный перикардит может про-

должаться долго, принимать хроническое течение с периодическими обострениями (например, туберкулезный экссудативный перикардит).

Исходом острого экссудативного перикардита является образование спаек между листками перикарда, развитие картины хронического констриктивного перикардита. Резко омрачает прогноз развитие тампонады сердца. Острая тампонада сердца может быстро привести к летальному исходу. При медленном развитии тампонады сердца прогноз лучше, если лечебные мероприятия проводятся правильно и своевременно.

Доброкачественный острый экссудативный перикардит (например, вирусного генеза) у большинства больных заканчивается выздоровлением, однако, могут остаться небольшие спайки перикарда, не сдавливающие сердце и не нарушающие гемодинамику.

Хронический адгезивный (слипчивый) перикардит без сдавления сердца

Адгезивный (слипчивый) перикардит — это хронический перикардит, характеризующийся развитием слипчивого (адгезивного) процесса и образованием перикардальных спаек без сдавления сердца.

Эта форма перикардита обычно является исходом острого или подострого **серозно-фибринозного** экссудативного перикардита и развивается тогда, когда значительно снижается расщепление фибрина в экссудате (этому способствует снижение активности системы фибринолиза), нарушение всасывания экссудата, активизируется процесс образования новых коллагеновых волокон в перикардальных листках.

Определенную роль в развитии адгезивного перикардита играют высокая активность фактора некроза опухоли в экссудате и синтез **мезотелиальными** клетками перикарда химических веществ, стимулирующих активность фибробластов.

В результате указанных механизмов формируются спайки перикарда, которые обычно не ограничивают сокращения сердца и не приводят к **гемодинамическим** нарушениям. Однако у некоторых больных может наблюдаться нарушение толерантности к физическим нагрузкам в связи со снижением функциональных **способностей** миокарда. Следует обратить внимание на то, что иногда спайки перикарда являются следствием перенесенного плеврита или медиастинита, а также хирургических вмешательств на сердце, в том числе перикардиоцентеза.

Клиническая картина

У большинства больных адгезивный перикардит протекает без существенных нарушений общего состояния и гемодинамики, **иногда** даже при образовании большого количества спаек. Е. Е. Гогин (1979) приводит образное выражение Wenckebach (1910), который сравнил работу сердца при синехиях перикарда с работой руки в тонкой перчатке — работа не так точна, но все же достаточно уверенна.

Следует отметить, что некоторые больные жалуются на постоянные боли в области сердца, ощущение сердцебиений, особенно при физической нагрузке, чувство нехватки воздуха. Принято считать, что при отсутствии признаков сдавления сердца эти жалобы имеют **рефлекторное** происхождение. Иногда боли при адгезивном перикардите обусловлены **экстраперикардальными** спайками (например, спайки между перикардом и париетальной плеврой). В этом случае боли **локализуются** в прекардиальной области или в области верхушки сердца, усиливаются при вдохе, кашле, физических нагрузках, часто сопровождаются нарушениями ритма сердца, что воспринимается больными, как перебои в работе сердца.

При **объективном исследовании** сердечно-сосудистой системы обнаруживается ряд **характерных** признаков.

Если плотные спайки фиксируют сердце к передней стенке грудной полости и к позвоночнику, то при осмотре области сердца можно видеть, **как** при каждом сердечном сокращении происходит втяжение внутрь части грудной стенки. Довольно часто определяется симптом **Сали-Чудновского** (втяжение области верхушечного толчка во время систолы). Иногда одновременно обнаруживается систолическое втяжение межреберных **промежутков** под углом левой лопатки (симптом **Бродбента**). Во время диастолы происходит обратное движение втянутого участка области верхушечного толчка («обратный **рычок**» или «обратный бросок»), иногда **это** движение сопровождается появлением **протодиастолического «тона броска»**.

При развитии экстраперикардиальных **сращений** (передние и задние сращения сердца) при вдохе отмечается расширение верхней части груди, нижние ребра не участвуют в дыхании, экскурсии грудной клетки асимметричны, при этом правый сосок совершает движения, а левый — не движется или западает (**симптом Венкебаха**). Возможно также втяжение эпигастральной области во время вдоха.

При перкуссии сердца определяются расширение границ относительной тупости (**за счет** сращений с передней грудной стенкой, прилежащими отделами левого легкого) и совпадение границ относительной и абсолютной тупости сердца (как при **экссудативном** перикардите).

При аускультации сердца наиболее характерным признаком **является** выявление тона щелчка — дополнительного короткого тона в фазе систолы. Этот тон располагается близко к концу систолы (поздний систолический щелчок) и его трудно **дифференцировать** от раздвоения II тона. Поздний систолический щелчок прослушивается в области верхушки сердца, никуда не **проводится**, не меняется в **зависимости** от вдоха или выдоха. Отличить поздний систолический щелчок от раздвоения II тона можно с **помощью** фонокардиографии или эхокардиографии.

Кроме позднего систолического щелчка, при адгезивном перикардите выслушивается систолический шум в **области** верхушки сердца, или во **II—III межреберье** слева, или у мечевидного отростка. Он выслушивается в середине и конце систолы и иногда переходит

в протодиастолу. Интенсивность шума зависит от фаз дыхания (усиливается на вдохе). Возможно, это **плевроперикардиальный** шум. У некоторых больных прослушивается протодиастолический «тон броска».

Пульс и артериальное давление существенно не меняются при адгезивном перикардите, однако, у многих больных может определяться парадоксальный пульс.

Электрокардиография не выявляет каких-либо специфических изменений, характерных для адгезивного перикардита. Данные электрокардиографии полностью зависят от основного заболевания, вызвавшего развитие перикардита, могут отмечаться неспецифические изменения в виде снижения амплитуды зубца Т преимущественно в левых грудных отведениях.

Рентгенологическое исследование. Довольно часто обнаруживается увеличение размеров сердечной тени, но оно обусловлено, как правило, не адгезивным перикардитом, а наличием какого-либо другого заболевания сердца, характеризующегося кардиомегалией (например, ревматического порока сердца, аневризмы сердца, ишемической кардиомиопатии и др.). У большинства больных адгезивным перикардитом форма и размеры сердечной тени остаются нормальными или изменяются незначительно.

Если при хроническом адгезивном перикардите формируются **экстраперикардиальные** спайки перикарда с передней грудной стенкой, могут появиться следующие рентгенологические признаки:

- деформация контура сердечной тени и больших сосудов;
- тени в виде полос между сердцем и соседними органами, например, легкими;
- **затемнение** ретростеральной области, не исчезающее даже при глубоком вдохе;
- увеличенная амплитуда пульсаций контуров тени желудочков (этот признак обычно имеется у лиц, у которых отмечается втягивание грудной клетки в области сердца);
- отсутствие изменений положения и формы сердечной тени при дыхании и перемене положения тела;
- подъем левого купола диафрагмы во время каждой систолы, особенно заметный при глубоком вдохе.

Фонокардиография. На фонокардиограмме, записанной в области верхушки сердца, регистрируется дополнительный тон в систоле (между I и II-м тонами, ближе ко II тону, иногда в середине систолы). Дополнительный систолический тон («систолический щелчок») регистрируется в виде однородного тона, иногда он состоит из 2–3 компонентов, следующих друг за другом, что имитирует шум трения плевры (рис. 4). «Систолический щелчок» регистрируется на **среднечастотном** первом, втором и высокочастотном регистрах.

Перикардиальные спайки могут обнаруживаться также с помощью компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца.

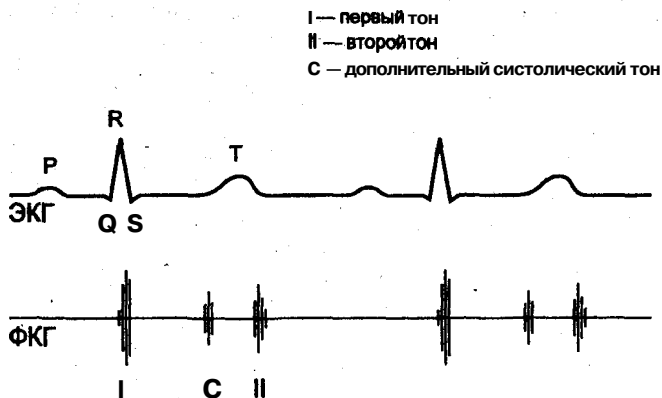


Рис. 4. Дополнительный систолический тон («систолический щелчок») у больного адгезивным перикардитом.

Приблизительно в 5–10% случаев **несдавливающего** адгезивного перикардита обнаруживаются участки кальцификации (**обызвествления**) перикарда, они выявляются с **помощью** рентгенологического и эхокардиографического исследований. Подробно об обызвествлении перикарда см. далее в разделе «Панцирное сердце».

Хронический констриктивный перикардит

Хронический констриктивный (сдавливающий) перикардит — вариант хронического перикардита, характеризующийся резким утолщением, уплотнением, **рубцовым** перерождением и нередко обызвествлением перикарда, облитерацией его полости, что приводит к сдавлению сердца и нарушению диастолического Наполнения его камер.

Этиология и патогенез

Основные причины хронического **констриктивного** перикардита представлены в табл. 7 (Braunwald, 2001).

Принято считать, что среди названных причин констриктивного перикардита наибольшее значение имеют туберкулез (30–45% всех случаев сдавливающего **перикардита**), ревматизм (15–20% случаев), травма сердца (5–10% всех случаев), нетуберкулезная инфекция, в том числе вирусная. Иногда этиология хронического констриктивного перикардита остается неизвестной (идиопатическая форма заболевания). По мнению Braunwald (2001), большинство хронических констриктивных перикардитов являются идиопатическими.

В большинстве случаев развитию хронического констриктивного перикардита предшествует острый **экссудативный** перикардит, **проте-**

Табл. 7. Основные причины хронического констриктивного (сдавливающего) перикардита

Причины хронических **констриктивных** перикардитов

1. Наиболее частые причины
 - 1.1. Инфекционные
 - вирусные или предположительно вирусные
 - туберкулезные
 - вызванные гнойной инфекцией
 - 1.2. Лучевая терапия (обычно облучение органов средостения)
 - 1.3. Кардиопульмональные хирургические вмешательства
 2. Менее частые причины (частота увеличивается в отдельных популяциях)
 - 2.1. Опухоли
 - метастатические
 - мезотелиома (плевры, перикарда)
 - 2.2. Уремия (леченная гемодиализом)
 - 2.3. Васкулиты и системные заболевания соединительной ткани
 - ревматоидный артрит, системная красная волчанка, склеродермия (включая CREST-синдром)
 - 2.4. Инфекции
 - грибковые
 - паразитарные
 - 2.5. Перенесенный инфаркт миокарда
 - после гемоперикарда вследствие тромбозиса
 - постинфарктный синдром Дресслера
 - 2.6. Травма
 - тупая
 - проникающая
 - 2.7. Лечение лекарственными средствами
 - прокаинамид (лекарственно-индуцированная волчанка)
 - метилсергид
 - практолол
 - гидралазин (лекарственно-индуцированная волчанка)
 - 2.8. Инкапсулированный гемоперикард при геморрагических диатезах
 3. Редкие причины
 - 3.1. Холестериновый перикардит
 - 3.2. Хилоперикард
 - 3.3. Инструментальные перикардальные вмешательства
 - имплантация автоматического дефибриллятора — кардиовертера
 - эпикардиальный пейсмекер
 - 3.4. Болезнь Уиппла
 - 3.5. Гранулематоз Вегенера
 - 3.6. Гиперэозинофильный синдром
 - 3.7. Трансплантация сердца
 - 3.8. Саркоидоз
 - 3.9. Асбестоз
 - 3.10. Амилоидоз перикарда
 - 3.11. Дерматомиозит
 - 3.12. Геморрагическая лихорадка Ласса
 - 3.13. Химическая травма сердца: при склеротерапии варикозно расширенных вен пищевода
-

кающий с выраженной клинической картиной или **малозаметными** проявлениями («**силентный**» **экссудативный** перикардит). У большинства больных острый перикардит заканчивается выздоровлением, то есть полным рассасыванием экссудата в различные сроки от начала заболевания. Однако в ряде случаев выздоровление не наступает, образуются плотные соединительнотканые спайки, рубцы, в последующем происходит облитерация перикардальной сумки, сердце **сдавливается** и наполнение его полостей в диастолу резко **ограничивается**. При длительном течении хронического констриктивного перикардита у многих больных развивается кальцификация перикарда («**панцирное сердце**»), в этом случае сердце оказывается окруженным **плотной** известковой оболочкой, что еще больше **ограничивает** диастолическую функцию миокарда.

В основе всех гемодинамических нарушений и клинических проявлений хронического констриктивного перикардита лежит **нарушение** диастолического наполнения желудочков, которые **сдавливаются** фиброзированным, **рубцово-измененным**, утолщенным **перикардом**. Характерной **патофизиологической** особенностью хронического **констриктивного** перикардита является то, что в самом начале **диастолы** наполнение желудочков сохранено, но затем внезапно оно **практически** полностью прекращается, в то время **как** при тампонаде сердца оно нарушено в течение всей диастолы. Кривая **внутрижелудочкового давления** в силу указанных особенностей приобретает вид «**квадратного** корня». Резко выраженное нарушение наполнения полостей сердца приводит к уменьшению ударного объема сердца (и, следовательно, к снижению артериального давления и перфузии периферических органов и тканей); к резкому повышению конечного диастолического **давления** в желудочках и **среднего** давления в предсердиях; к росту **венозного** давления и застоя крови в большом круге **кровообращения** (при этом венозного застоя крови в легких нет).

Е. Е. Гогин (1979) описывает 5 **патоморфологических** типов хронического констриктивного перикардита:

- 1) наружный листок перикарда (собственно перикард) спаян в один конгломерат с внутренним листком (эпикардом);
- 2) **склерозирующий** процесс захватывает преимущественно **собственно** перикард и распространяется кнаружи;
- 3) **фибропластический** процесс локализуется преимущественно в **эпикарде** (внутреннем листе **перикарда**);
- 4) бурное развитие **склерозирующего** процесса в массах фибрина **внутри** полости перикарда с образованием **фиброзной** оболочки, которая в дальнейшем срастается с эпикардом;
- 5) развитие склерозирующего процесса в перикарде с **выраженным** обызвествлением перикарда, причем участки обызвествления, как шпоры проникают даже в миокард.

Склерозирующий процесс может распространиться с **перикарда** на **субдиафрагмальную** брюшину, печеночную, селезеночную кап-

сулы, причем соединительная ткань может **прорастать в** печень и формировать картину цирроза печени.

При хроническом **констриктивном** перикардите наблюдаются выраженные изменения в миокарде, развивается перикардиогенный миокардит, на поздних стадиях заболевания отмечается глубокое прорастание миокарда соединительной тканью (могут формироваться обширные трансмуральные рубцовые поля на фоне диффузного миокардиофиброза), происходит внедрение в миокард известковых отложений в виде «известковых **шпор**». В развитии указанных изменений миокарда играют роль непосредственный переход воспалительных и фиброзирующих процессов с перикарда непосредственно на миокард и вовлечение в патологический рубцовый процесс крупных ветвей венечных артерий, контактирующих с измененным эпикардом (внутренним перикардiallyм листком).

Важнейшей патоморфологической особенностью является постепенное развитие **атрофии** миокарда в связи с **уменьшением** нагрузки на миокард, мышечные волокна истончаются, одновременно наблюдается их жировая дистрофия, значительно уменьшается масса миокарда.

Клиническая картина

Констриктивный перикардит значительно чаще встречается у мужчин (в 2-5 раз), чем у женщин и развивается преимущественно в возрасте 20—50 лет.

Процесс **формирования развернутой** клинической картины **констрикции** миокарда может занимать различное время у разных больных (от 1 месяца до нескольких лет от момента появления **симптоматики экссудативного** перикардита). Особенно быстро синдром сдавления развивается у больных гнойным **экссудативным перикардитом**.

Жалобы

Характерны **жалобы** больных, обусловленные низким сердечным выбросом, высоким венозным давлением и застоем крови в **венозном** русле большого круга кровообращения.

Больных **беспокоят**:

- выраженная общая **слабость**, быстрая **утомляемость**;
- одышка (возникает обычно при физической **нагрузке**, психоэмоциональных стрессовых ситуациях, в покое выражена значительно меньше, как правило, не увеличивается в горизонтальном положении, и больной не пытается обязательно занять вертикальное или полусидячее положение; очень характерно отсутствие **приступов** сердечной астмы);
- сердцебиения (вначале при физической нагрузке, затем и в покое);
- ощущение тяжести в правом **подреберье** (вследствие увеличения печени);

- боли в области печени (следует подчеркнуть, что боли, как правило, неинтенсивные, что объясняется медленным, постепенным увеличением печени);
- вздутие живота, часто запоры, плохой аппетит;
- увеличение живота в объеме (за счет асцита), отеки на ногах (эти жалобы появляются при выраженном венозном застое и венозной гипертензии);
- значительное похудание (особенно в дистрофической стадии заболевания).

Данные осмотра и физикального исследования

При выраженной клинической картине заболевания данные осмотра весьма характерны. Обращают на себя внимание значительное похудание и выраженный цианоз лица, ушей, носа, шеи, кистей рук. Отмечаются значительная отечность лица и шеи, набухание шейных вен, увеличивающееся на вдохе (симптом Куссмауля), и **их пульсация**. При надавливании на область печени набухание шейных вен еще больше усиливается. Симптомом комплекса, характеризующийся выраженным отеком, цианозом шеи, набуханием шейных вен, называется «воротником Стокса». Иногда цианоз и отечность распространяется и на плечевые области. Развернутая клиническая картина хронического **констриктивного** перикардита характеризуется также появлением асцита и отеков нижних конечностей.

Важным клиническим признаком является усиление в горизонтальном положении цианоза и одутловатости лица, но выраженность одышки остается прежней, больной субъективно хорошо **переносит** горизонтальное положение. Могут обнаруживаться расширенные вены в области верхних конечностей и груди, при поднимании рук вверх в горизонтальном положении вены не спадаются (признак застоя в системе верхней полой вены), видны также расширенные вены живота и нижних конечностей (признак затруднения оттока крови в системе нижней полой **вены**).

Исследование сердечно-сосудистой системы

При осмотре области сердца иногда наблюдается расширение мелких вен в виде венчика по краям границ сердечной тупости в результате нарушения оттока **крови** по глубоким межреберным венам (А. А. Герке, 1950), у некоторых больных можно видеть выпячивание **прекардиальной** области.

В ряде случаев при осмотре области сердца и грудной клетки удается выявить описанные в литературе следующие симптомы:

- симптом Шкоды-Ульямса (систолическое втяжение в области **верхушки сердца**);
- симптом Бродбента (систолическое втяжение нижних ребер **слева** от позвоночника);
- симптом «морской **качки**» (систолическое втяжение **межреберных** промежутков и диастолическое выбрасывание грудной клетки);

- систолическое втяжение нижней части грудины и межреберных промежутков при глубоком вдохе;
- симптом «**перекрестного дыхания**» Венкебаха (выпячивание эпигастрия и ребер на вдохе и западение на **выдохе** с одновременным **отставанием** при этих движениях грудины при осмотре грудной клетки в **профиль**).

Эти симптомы обусловлены развитием спаечного процесса в перикардимальных листках (наружные спайки чаще всего между перикардом и передней стенкой грудной клетки и диафрагмой).

Следует отметить весьма относительное значение этих симптомов в диагностике хронического **констриктивного** перикардита.

Сердечный толчок обычно не определяется, в редких случаях его можно прощупать, но тогда он значительно ослаблен.

Границы сердца при перкуссии обычно не увеличены, однако нередко область сердечной тупости может оказаться расширенной, но незначительно. Выраженное расширение границ при перкуссии можно обнаружить у пациентов, которые в прошлом перенесли заболевание, обусловившее развитие гипертрофии миокарда.

Аускультация обычно выявляет тахикардию и глухость сердечных тонов. У большинства больных ритм сердца правильный, однако в 30% случаев бывает аритмия (экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия, реже — мерцательная аритмия). Иногда оба сердечных тона имеют одинаковую громкость, и тогда на фоне тахикардии возникает маятникообразный ритм. Следует отметить, что у многих больных тоны сердца бывают достаточно звучными.

Характерным **аускультативным** признаком при **констриктивном** перикардите является дополнительный **протодиастолический III тон**, который получил название «**перикардиальный стук**» или «**перикардиальный тон-бросок**». Этот патологический тон обусловлен внезапным прекращением **диастолического** потока крови из предсердий в **желудочки** и, соответственно, прекращением расширения желудочков вследствие их сдавления **рубцово-измененным**, ригидным перикардом. «**Перикардиальный тон-бросок**» появляется через **0.09—0.16 с** после II тона и может быть громким, резким, шелкающим. Его громкость особенно велика при «панцирном сердце». Местами наилучшего выслушивания «перикардиального тона-броска» является область верхушечного толчка (в IV—V межреберье) или зона между верхушечным толчком и левым краем грудины. Однако нередко дополнительный «перикард-тон» **выслушивается** у мечевидного отростка слева или на протяжении всей сердечной области. Патологический «перикард-тон» обуславливает появление трехчленного ритма, очень напоминающего ритм галопа. Однако в отличие от протодиастолического ритма галопа, **перикардиальный тон значительно** более громкий и появляется раньше после II тона по сравнению с дополнительным III тоном при протодиастолическом галопе.

Уверенно дифференцировать **перикардиальный** тон и дополнительный III тон при ритме галопа можно только с помощью фонокардиографии.

При наличии обширных обызвествлений перикарда (констриктивный вариант «панцирного сердца») могут одновременно выслушиваться дополнительный **протодиастолический «перикардиальный тон-бросок»** и **мезосистолический** добавочный тон. Возникает четырехтактный сердечный ритм, описанный Галлаверденом.

При значительной гипертрофии миокарда предсердий (в ответ на высокое венозное давление) и небольших фиброзных в них изменениях может прослушиваться добавочный **пресистолический** (предсердный) тон, возникающий в результате усиления систолы предсердий. При наличии предсердного тона и «протодиастолического **тона-броска»** ритм сердца также воспринимается как четырехтактный.

Каких-либо патогномоничных сердечных шумов при хроническом констриктивном перикардите не выслушивается. Иногда в области верхушки сердца определяется негромкий систолический шум и исключительно редко — шум трения перикарда.

Пульс при хроническом **констриктивном** перикардите учащен, слабого наполнения, иногда аритмичный (аритмия обусловлена поражением миокарда). Может отмечаться парадоксальный пульс КуССмауля — ослабление или исчезновение пульса на лучевой артерии на высоте вдоха и соответственно снижение систолического артериального **давления** на вдохе. Парадоксальный пульс КуССмауля наблюдается лишь у 20% больных, механизм его возникновения описан в разделе «**Экссудативный** перикардит».

Систолическое артериальное давление обычно снижено, как правило, ниже 100 мм рт. ст., **диастолическое** артериальное давление **нормальное** или несколько повышено. Пульсовое давление снижено у большинства больных.

Аналогично парадоксальному пульсу отмечается снижение систолического артериального давления во время вдоха.

Исследование системы органов дыхания

При перкуссии легких у многих больных определяется притупление в нижних отделах. При **аускультации** легких в зоне притупления выслушивается ослабленное везикулярное дыхание, иногда даже шум трения плевры. Указанные изменения **обусловлены** высоким стоянием диафрагмы, снижением вентиляции легких, сопутствующим фибринозным или **экссудативным** плевритом (одно- или двусторонним), наличием **плевроперикардиальных** сращений, **экстракардиальных спаек**. Следует **отметить**, что особенно часто плевриты сопутствуют перикардиту туберкулезной этиологии. У многих больных жидкость в **плевральных** полостях является трансудатом, т. е. имеется гидроторакс (обычно **двусторонний**).

Исследование органов брюшной полости

Отличительной особенностью хронического **констриктивного** перикардита является довольно раннее появление **асцита**, обычно рань-

ше, чем отеков нижних **конечностей**. Асцит развивается вследствие надпеченочной портальной **гипертензии**, которая возникает в результате резкого повышения центрального венозного давления и сдавления печеночных вен и устья нижней полой вены рубцово-измененным перикардом.

Асцит развивается у многих больных очень быстро и может быть значительно выраженным, причем после парацентеза жидкость в брюшной полости быстро накапливается вновь.

Постоянным признаком хронического констриктивного перикардита является **увеличение печени**, преимущественно за **счет левой доли**, которая может даже **выпячиваться** в эпигастральной области. Поверхность печени вначале гладкая, край закруглен, однако в дальнейшем, по мере увеличения длительности венозного застоя, развиваются **цирротические** изменения (псевдоцирроз Пика), печень становится плотной, ее поверхность неровной, край острым. Увеличение печени связано с застоем крови вследствие сдавления **рубцово-измененным** перикардом проходящих через него печеночных вен и устья нижней полой вены, в которую они впадают в полости перикарда.

Иногда гепатомегалия сопровождается развитием **перитепатита**, что проявляется болями в области печени, усиливающимися **при** ходьбе, движениях, переходе из горизонтального в вертикальное положение, при повороте на левый бок, может появиться шум трения брюшины над поверхностью печени во время вдоха.

При большом скоплении жидкости в брюшной полости пропальпировать печень методом классической пальпации иногда не удастся. В этом случае **следует** воспользоваться методом баллотирования (симптом «плавающей **льдинки**»).

У 25% больных обнаруживается **увеличение** селезенки.

Течение

В зависимости от выраженности клинических проявлений Е. Е. Тогин (1979) различает 3 стадии (фазы) хронического констриктивного перикардита: начальную, **выраженную** и дистрофическую.

Начальная стадия **характеризуется** выраженной общей слабостью, одышкой, ощущением тяжести в правом подреберье, увеличением и уплотнением печени, тахикардией, набуханием шейных **вен**.

Выраженная стадия хронического констриктивного перикардита включает вышеизложенную симптоматику, значительно более выраженную, но, кроме того, признаки высокой гипертензии в системе верхней полой вены и застоя в печени и в воротной вене (цианоз и отечность лица и шеи, набухание и пульсация шейных **вен**, асцит, гепатомегалия, отеки в области нижних конечностей).

Дистрофическая стадия хронического констриктивного перикардита характеризуется тем, что на фоне симптоматики выраженной стадии появляются истощение, мышечная атрофия, отеки не только в области нижних, но и верхних конечностей, накопление жид-

кости в плевральных полостях, рефрактерный к лечению асцита, нарушение функционального состояния печени, в первую очередь **гипопротейнемия** и **гипопротромбинемия**).

Лабораторные данные и инструментальные исследования

Общий анализ крови

Обычно отмечаются умеренная нормохромная или **гипохромная** анемия, увеличение СОЭ.

Биохимический анализ крови

Наиболее **характерны гипербилирубинемия** (обычно умеренная), **гипопротейнемия**, **гипоальбуминемия**, **гипергаммаглобулинемия**, **гипопротромбинемия**, повышение активности **аланиновой аминотрансферазы**. Эти изменения отражают нарушение функциональной способности печени. Могут наблюдаться биохимические признаки **синдрома** воспаления: повышение содержания в крови фибрина, гаптоглобина, серомукоида, сиаловых кислот.

Общий анализ мочи

Общий анализ мочи, как правило, без изменений. При выраженном **отечно-асцитическом синдроме** может быть **протеинурия**, возможно появление микрогематурии.

Электрокардиография

У **20–35%** больных отмечается мерцательная аритмия, она особенно характерна для **обызвествленного констриктивного** перикардита. Иногда регистрируются эпизоды трепетания предсердий, чередующиеся с фибрилляцией **предсердий**.

Для хронического констриктивного **перикардита** очень характерны изменения зубца Р, обусловленные гипертрофией миокарда предсердий. Зубец Р расширяется (его ширина превышает **0.1 с**), и **одновременно** увеличивается его амплитуда.

Нередко отмечается расщепление зубца Р с более высокой второй вершиной. Указанные изменения зубца Р регистрируются в **стандартных** грудных и часто в однополюсных отведениях от конечностей **aVL** и **aVF**. В правых грудных отведениях зубец Р может быть двухфазным с первоначальной положительной и последующей пологой **отрицательной** фазой.

Наблюдается также низкая амплитуда комплекса QRS в стандартных и грудных и часто в отведениях от конечностей, иногда — блокада **правой** ножки пучка Гиса.

Практически **всегда** зубцы Т отрицательные во **всех** стандартных и прекардиальных отведениях, что объясняется **поражением** миокарда. У отдельных больных регистрируется расширение и углубление зубца Q в некоторых грудных отведениях, что требует дифференциальной диагностики с инфарктом миокарда.

Рентгенологическое исследование

Наиболее значимыми рентгенологическими признаками хронического констриктивного перикардита являются:

- сравнительно небольшое увеличение размеров сердечной тени вследствие утолщения перикарда, перикардальных наложений или даже нормальные ее размеры, но при этом практически всегда имеются признаки увеличения предсердий;
- изменение конфигурации, **«силуэта»** сердца, плохая дифференциация сердечных дуг, отсутствие талии (сердечная тень приобретает форму груши, треугольника или сферического образования);
- зубчатость контуров сердечной тени (неровность) за счет экстраперикардальных сращений;
- расширение верхней полой вены;
- затемнение **ретростерального** пространства и отсутствие его прояснения даже при глубоком вдохе (при массивных сращениях **между** перикардом и грудиной); иногда удается видеть полосовидные тени между грудиной и сердцем (они обусловлены **экстраперикардальными** спайками);
- уменьшение пульсации (иногда полное отсутствие) контуров сердца (иногда при этом может быть усилена пульсация в области задней стенки или верхушки сердца за счет выпячивания этих участков через «люки» в сдавливающей перикардальной капсуле);
- обызвествление перикарда в виде зернистых линейных, плоскостных теней (чаще слева), иногда рентгенологические признаки обызвествления обнаруживаются в области **передней** стенки перикарда; обызвествление лучше выявляется при рентгеновском исследовании сердца в разных проекциях; обызвествление перикарда наблюдается не у всех больных (всего лишь в **25–30%** случаев), но оно патогномонично для «панцирного сердца»;
- одно- или двухстороннее **ограничение подвижности** диафрагмы;
- плевральные **наложения** или жидкость в **плевральных** полостях (признак непостоянный).

Югулярная флебограмма

Запись пульсации яремных вен в настоящее время проводится редко. Характерной **особенностью** хронического констриктивного перикардита является наличие на **югулярной флебограмме** глубокой отрицательной Y-волны, обусловленной быстрым, но кратковременным **наполнением** правого желудочка в самую раннюю фазу диастолы.

Зондирование сердца и измерение давления в его полостях

Характерными признаками хронического констриктивного перикардита являются:

- **Высокое** давление в правом предсердии;

- выравнивание **диастолического** давления в правом предсердии, правом желудочке, легочной артерии и давления заклинивания в легочной артерии;
- отсутствие снижения среднего давления в правом предсердии на вдохе.

Сдавление правого сердца проявляется на кривой давления **правого** желудочка **протодиастолическим** провалом с последующим крутым подъемом **давления** до высокого уровня, который сохраняется до конца диастолы. Кривые давления в левом предсердии и левом желудочке при хроническом **констриктивном** перикардите сходны с кривыми давления правых отделов сердца.

Компьютерная томография сердца

При хроническом констриктивном перикардите компьютерная томография сердца выявляет значительное утолщение перикарда, расширение полых вен.

Эхокардиография

Ультразвуковое исследование сердца играет важную роль в диагностике хронического **констриктивного** перикардита. Эхокардиография выявляет значительное утолщение и уплотнение, а также спайки перикарда. Между листками перикарда обнаруживается эхонегативное пространство, заполненное негетогенным содержимым, имеющим **эхоплотность** более низкую, чем перикард. Характерны ограничение движений задней стенки левого желудочка и внезапное прекращение движения межжелудочковой перегородки в начале диастолы. Наблюдается также отсутствие движения миокарда левого **желудочка** после периода раннего диастолического наполнения. Размеры и объем желудочков нормальные или даже уменьшены, наряду с этим отмечается увеличение размеров предсердий. Характерна дилатация нижней полой вены. При **доплеровской** эхокардиографии трансмитральный и **транстрикуспидальный** потоки ускорены в ранней диастоле, ранний кровоток через митральное отверстие снижен на вдохе.

Измерение центрального венозного давления

Центральное венозное давление при хроническом констриктивном перикардите всегда повышено (обычно более 250 мм вод. ст.), что является ранним признаком заболевания.

Диагноз

Диагноз хронического констриктивного перикардита ставится на основании следующих важнейших **признаков**:

- указания в анамнезе на перенесенный острый перикардит, травму области сердца, кардиопульмональные хирургические вмешательства, лучевую терапию в области средостения, туберкулез и другие

причины, вызывающие развитие хронического констриктивного перикардита (см. табл. 7);

- нарастающая слабость, **одышка**, асцит, отеки нижних конечностей;
- набухание и пульсация шейных вен, отечность и цианоз лица и шеи;
- нормальные границы сердца или незначительное их расширение;
- дополнительный III тон (**перикардиальный тон «броска»**) и трехтактный ритм при **аускультации сердца**;
- высокое центральное венозное давление;
- эхокардиографические признаки выраженного утолщения и уплотнения **перикарда**, нормальные размеры желудочков сердца;
- эхокардиографические и рентгенологические признаки перикардиальных сращений и обызвествления перикарда;
- гепатомегалия;
- отсутствие выпота в полости перикарда (по данным эхокардиографии).

Диагностическое значение имеет в типичных случаях **триада Бека**:

- а) высокое венозное Давление;
- б) асцит;
- в) «малое, тихое сердце».

Клинические варианты констриктивного перикардита

Наряду с вышеописанной классической клинической картиной констриктивного перикардита могут встречаться (значительно реже) атипичные его варианты.

Локальный **констриктивный** перикардит

При локальном варианте констриктивного перикардита наблюдается преимущественная **констрикция** определенных отделов сердца и крупных сосудов.

При **констриктивном** перикардите с преимущественным **сдавлением** левого желудочка у больного наблюдаются **выраженная** одышка, гидроторакс (одно- или **двусторонний**), акцент II тона над легочной артерией, рентгенологические признаки увеличения левого предсердия и венозного застоя в легких (при тотальном констриктивном перикардите венозный застой в **легких** не **характерен**). При **эхокардиографическом** исследовании отмечаются дилатация предсердий, верхней и нижней полой вены, нормальные размеры правого желудочка, **воз-**можно смещение межжелудочковой перегородки влево.

Констриктивный перикардит с преимущественным сдавлением правого желудочка имеет клиническую картину, фактически соответствующую развернутой клинической картине констриктивного перикардита. На первый план в клинической симптоматике выступают признаки венозного застоя в большом круге кровообращения (набухание и пульсация яремных вен, отечность и цианоз шеи и лица, асцит, гепатомегалия, периферические отеки, высокое венозное давление).

При эхокардиографическом исследовании определяются **дилатация** правого предсердия, верхней и нижней полой вены, отклонение **межжелудочковой перегородки** вправо.

Констриктивно-экссудативный перикардит

Эта форма представляет собой сочетание симптоматики экссудативного перикардита (с наличием выпота в полости перикарда) или тампонады сердца с **констриктивными** изменениями **висцерального** листка перикарда (констриктивным «**эпикардитом**») или констрикции в сочетании с локальной тампонадой одной или **нескольких** полостей сердца.

Обычно в клинической картине преобладает симптоматика тампонады сердца, при **этом** достоверно чаще, чем при «чистой констрикции», наблюдается парадоксальный пульс. При сочетании симптомов тампонады сердца и констриктивного перикардита на **кривой** давления в предсердиях отмечается значительное преобладание X-спада, в то время как при констриктивном перикардите доминирует крутой Y-спад.

Эластичный констриктивный перикардит (эластичная констрикция)

Данная форма заболевания наблюдается при формировании тромба в **перикардиальном** выпоте, богатом фибрином. В этом случае развивается эластичная компрессия, которая дает клиническую картину, очень напоминающую тампонаду сердца. На кривой давления предсердий определяется доминирующий X-спад (X-волна) подобно таковой при тампонаде сердца. Эластичная констрикция чаще развивается при злокачественном поражении сердца.

Латентный констриктивный перикардит

Латентная форма констриктивного перикардита проявляется, прежде всего, неспецифическими признаками: общей слабостью, одышкой, иногда болями в области сердца, умеренными отеками (этот симптом **может отсутствовать**), как правило, нет **асцита**. Однако **венозное** давление у таких больных значительно повышено, что позволяет заподозрить констриктивный перикардит. Важным **диагностическим** признаком является выравнивание **диастолического** давления в предсердиях и желудочках после быстрой внутривенной инфузии 1 л изотонического раствора натрия хлорида.

В постановке диагноза помогают рентгенологическое и ультразвуковое исследование сердца, выявляющие признаки констриктивного перикардита, описанные выше.

Транзиторный констриктивный перикардит

Этот вариант характеризуется преходящей перикардиальной констрикцией, что может наблюдаться при остром экссудативном перикардите.

Хронический констриктивный перикардит с обызвествлением перикарда («панцирное сердце»)

Обычно обызвествление перикарда наблюдается при длительно текущем воспалительном процессе в перикарде и очень часто бывает при туберкулезном перикардите. Развитие обызвествления перикарда происходит постепенно и может не распространяться на весь перикард. Очаговые обызвествления перикарда могут не вызывать сдавления сердца и не проявляться клинически. Они диагностируются лишь с помощью эхокардиографии и рентгенологического исследования сердца. Описаны случаи бессимптомного течения даже обширных обызвествлений перикарда.

Обызвествление перикарда происходит в определенном порядке: коронарная борозда, правый желудочек, правое предсердие, левый желудочек, левое предсердие. Обычно область правого желудочка обызвествляется в большей мере, чем левого.

При адгезивных перикардитах обызвествление перикарда наблюдается в 5–10% случаев, а при констриктивных перикардитах — у большинства больных (Е. Е. Гогин, 1979). Клиническая картина констриктивного перикардита с обширными обызвествлениями аналогична вышеописанной клинике констриктивного перикардита, но нередко симптоматика сдавления сердца значительно более выражена. Кальцификация перикарда («панцирное сердце») распознается с помощью эхокардиографии, рентгенографии, компьютерной томографии.

Врожденный констриктивный перикардит

Врожденный констриктивный перикардит характерен для синдрома нанизма MULIBREY (синдрома Перхеентупы). Это чрезвычайно редкое врожденное заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу, характеризующееся резким замедлением роста и выраженными аномалиями скелетных мышц, печени, мозга и глаз. Аббревиатура MULIBREY отражает вовлеченные органы (MUscle, Liver, BRain, EYe).

Характерными симптомами являются **малая** масса тела при рождении, низкий рост и выраженное прогрессирующее **замедление** физического развития. Скелетные мышцы обычно недоразвиты и имеют сниженный тонус (гипотония). У некоторых детей с синдромом нанизма MULIBREY обнаруживается значительное увеличение печени (**гепатомегалия**). Кроме того, может обнаруживаться аномальное **раширение** желудочков мозга с явлениями гидроцефалии. Для **детей** с данным синдромом характерны нарушения зрения (**амблиопия**), на глазах обнаруживаются пятна желтого цвета. Внутренняя оболочка глаза может быть недоразвита (хориокапиллярная гипоплазия).

Симптоматика констриктивного перикардита (отеки, асцит, гидроторакс) связана с формированием массивного фиброза перикардальной сумки.

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз хронического **констриктивного** перикардита необходимо проводить с экссудативным перикардитом, **констриктивной кардиомиопатией**, циррозом печени, синдромом Бадда-Киари.

Дифференциальный диагноз с циррозом печени

Дифференциальный диагноз **констриктивного** перикардита с циррозом печени приходится проводить потому, что при обоих заболеваниях наблюдаются асцит и гепатомегалия, нередко **спленомегалия**. Различить эти два заболевания несложно. При циррозе печени **отсутствуют** признаки застоя в области верхней полой вены, центральное венозное давление нормальное, рентгенологическое и ультразвуковое исследование сердца не выявляет патологии перикарда и **миокарда**.

Дифференциальный диагноз с синдромом Бадда-Киари

Синдром Бадда-Киари — тромбоз или **нетромботическая окклюзия** печеночных вен, приводящая к нарушению оттока венозной крови от печени.

Причинами **синдрома Бадда-Киари** могут быть **опухолевая инфильтрация** печеночных вен; врожденные тромбофилические состояния (дефицит протеинов С и S, антитромбина III, мутация фактора Лейдена); истинная полицитемия; **антифосфолипидный синдром**; **эндостенотический** тромбоз печеночных вен; болезнь Бехчета; **саркоидоз**; **возможна идиопатическая форма**.

Классическая триада синдрома Бадда-Киари включает **гепатомегалию**, асцит, боли в области печени. В отличие от **констриктивного** перикардита, при синдроме Бадда-Киари эхокардиографическое исследование не обнаруживает признаки поражения **перикарда**, центральное венозное давление нормальное. Для верификации диагноза используются методы, **позволяющие** выявить **тромбоз** или **нетромботическую окклюзию** печеночных вен:

- цветное доплеровское ультразвуковое исследование (**чувствительность и специфичность метода 85–90%**);
- магнитно-резонансная томография в пульсовом режиме (**чувствительность и специфичность 90%**);
- компьютерная томография;
- печеночная **венография** (позволяет выявить тромбоз **печеночных вен** и **развитие коллатералей**);
- биопсия печени (**характерные признаки** — венозный застой, атрофия **гепатоцитов** в **центрлобулярной** зоне).

Дифференциальный диагноз с экссудативным перикардитом

При дифференциальной диагностике хронического **констриктивного** перикардита с экссудативным перикардитом необходимо ис-

Зовая метод эхокардиографии, достоверно выявляющий наличие выпота в перикардальной полости при экссудативном перикардите и отсутствие его при констриктивном перикардите.

Дифференциальный диагноз с рестриктивной кардиомиопатией

При дифференциальной диагностике хронического констриктивного перикардита с рестриктивной кардиомиопатией необходимо использовать диагностические критерии этого заболевания, изложенные в соответствующей главе руководства.

В пользу рестриктивной кардиомиопатии свидетельствуют нормальный сердечный толчок, кардиомегалия, положение ортопноэ, частые приступы сердечной астмы и отека легких, блокада ножек пучка Гиса (чаще левой), патологические зубцы Q на электрокардиограмме. Все указанные признаки не характерны для констриктивного перикардита.

В дифференциальной диагностике констриктивного перикардита и рестриктивной кардиомиопатии большое значение имеют **данные** давления в полостях сердца. При констриктивном перикардите давление в левом предсердии, давление заклинивания в легочной артерии и давление в правом предсердии примерно одинаковы и обычно превышают 15 мм рт. ст.; систолическое давление в легочной артерии ниже 50 мм рт. ст. и менее чем втрое превышает конечное диастолическое давление в правом желудочке (**Braunwald, 2001**). При рестриктивной кардиомиопатии давление в **левом** предсердии больше по сравнению с правым предсердием на 5 мм рт. ст.; среднее давление в правом предсердии обычно ниже 15 мм.рт. ст., систолическое давление в легочной артерии более 50 мм рт. ст. **и более** чем в 3 раза превышает конечное диастолическое давление в правом желудочке.

По данным эхокардиографии, объем желудочков при констриктивном перикардите нормальный, фракция выброса близка к норме или незначительно снижена, раннее диастолическое наполнение желудочков резко преобладает над **систолическим** предсердий, ранний кровоток через митральное отверстие снижается на вдохе. При рестриктивной кардиомиопатии колебаний **диастолического** кровотока в зависимости **от** фаз дыхания нет, отсутствуют признаки **утолщения** перикарда и его обызвествления.

При **компьютерной** томографии у больного **констриктивным** перикардитом определяется утолщение перикарда более 3 мм, при рестриктивной кардиомиопатии перикард не **изменен**.

Течение хронического констриктивного перикардита без своевременного хирургического лечения неуклонно прогрессирующее, **состояние** больного постепенно ухудшается, нарастают **одышка**, цианоз лица и шеи, появляются **гепатомегалия**, отеки, **асцит**. Срок жизни без **хирургического** лечения колеблется от 5 до 10 лет и даже до 15 лет. Своевременное хирургическое лечение больных значительно улучшает **прогноз и удлиняет продолжительность** жизни.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОТДЕЛЬНЫХ ЭТИОЛОГИЧЕСКИХ ФОРМ ПЕРИКАРДИТОВ

Вирусный перикардит

Вирусный перикардит является наиболее часто встречающимся видом перикардита. В развитии вирусного перикардита имеют значение не только непосредственное внедрение и репликация вируса в тканях перикарда, но и аутоиммунные реакции. В перикарде и миокарде в течение многих лет могут обнаруживаться **вирусоспецифические** антитела класса **IgM**, часто **IgG** и значительно реже — **IgA** (Spodick, 1997). Большинство кардиотропных вирусов проникают в перикард и миокард гематогенным путем, а также путем прямой имплантации в ткани во время хирургических вмешательств на сердце и легких.

Большинство перикардитов неизвестного происхождения, так называемые **«идиопатические»**, **«неспецифические»** обычно имеют вирусное происхождение. Наиболее часто вирусный перикардит вызывается вирусами **Коксаки В**, гриппа, эпидемического паротита, **цитомегаловирусом**. Вирусный перикардит в **3–4** раза чаще встречается у мужчин по сравнению с женщинами.

Клиническая картина острого вирусного перикардита, как правило, типичная и характеризуется болями в области **сердца**, шумом трения перикарда, повышением температуры тела, изменениями электрокардиограммы, лейкопенией, повышением содержания в крови **кардиоспецифических** энзимов, **что** указывает на вовлечение в воспалительный процесс миокарда (**миоперикардит**). Развитие миоперикардита особенно характерно для **Коксаки-В-вирусной** инфекции. Вирусный перикардит может развиваться во время самой вирусной инфекции, **но** чаще спустя **1–3** недели после **появления** респираторного или **гастроинтестинального** синдромов.

У многих больных одновременно с клинической картиной перикардита появляются инфильтративные изменения в легких, выпот в плевральных полостях, часто кашель. Большинство вирусных перикардитов протекает доброкачественно, обычно это сухие (фибринозные) перикардиты, однако, иногда развиваются экссудативные перикардиты даже с тампонадой сердца, но это бывает редко.

Следует обратить внимание на выраженные боли в области сердца у некоторых больных с гриппозным **перикардитом**. Боль может быть настолько интенсивной, что требует дифференциальной диагностики с инфарктом миокарда.

Вирусный перикардит продолжается от нескольких дней до нескольких недель, обычно выздоровление наступает через 2 недели. Однако возможно рецидивирующее течение вирусного перикардита, количество рецидивов может колебаться от 1 до 3, и наступают рецидивы обычно через 8 месяцев после начала заболевания. Реци-

дивы протекают **обычно легче, продолжительность** их короче, они могут не сопровождаться изменениями электрокардиограммы.

Вирусный **генез** перикардитов подтверждается серийным определением титров **вируснейтрализующих** антител, которые **могут** повыситься в 3-4 раза в периоде выраженных клинических проявлений перикардита, а затем снижаются в периоде выздоровления. Имеет значение также четкая связь развития перикардита с перенесенной вирусной инфекцией (респираторной, энтеровирусной). В последние годы проводится обнаружение вирусного генома в **перикардальном** выпоте методом полимеразной цепной реакции.

Идиопатический перикардит

Идиопатический перикардит — это перикардит неизвестной этиологии, наиболее частая форма перикардита. Предполагается все же, что в его развитии, вероятно, ведущую роль играют вирусы и иммунные механизмы. Идиопатический перикардит возникает чаще всего у молодых **людей**, клинически он протекает как типичный сухой (фибринозный) перикардит, **нередко** с выраженными болями в области сердца. Возможны появление выпота в полости перикарда и исход в хронический перикардит. **У 15-20%** больных наблюдаются рецидивы заболевания в течение первого года. Исход в хронический **констриктивный** перикардит нехарактерен.

Идиопатический перикардит у подавляющего большинства **больных** заканчивается выздоровлением.

Гнойный бактериальный перикардит

Гнойный бактериальный перикардит чаще всего вызывается стафилококком, стрептококком, пневмококком, но может быть обусловлен и **грамотрицательной** флорой, в частности, кишечной палочкой, сальмонеллами, гемофильной палочкой. Возможной причиной **гнойного** перикардита может быть сочетание **грамположительной** и грамотрицательной флоры. В редких случаях **причиной** бактериального перикардита может быть анаэробная газообразующая инфекция, например, **кловстридии (развивается пневмоперикард)**.

Инфекция проникает в перикард **гематогенно** (например, при сепсисе), а также непосредственно, контактным путем при наличии инфекционного очага в близлежащих органах (пневмония, абсцесс легкого, гнойный плеврит, медиастинит, **поддиафрагмальный абсцесс** слева, ранения грудной клетки). Описаны редкие случаи развития перикардита при наличии инфекции в полости рта (перитонзиллярный абсцесс, пародонтоз, альвеолярная пиорея). **Предполагается**, что возможны и такие формы бактериального перикардита, когда инфекция непосредственно первично внедряется в перикард и вызывает его воспаление (например, нейссерии могут **вызывать «первичный»** перикардит без симптомов вовлечения в патологический процесс других органов).

В последние годы участились случаи развития перикардита, обусловленного **нозокомиальной** грамотрицательной **инфекцией**.

Гнойный бактериальный перикардит развивается быстро, **протекает** тяжело с высокой температурой тела, интоксикацией и потрясающими ознобами, потливостью, выраженной одышкой, тахикардией, быстрым появлением выпота в полости перикарда, развитием тампонады сердца. Таким образом, клиническая картина гнойного бактериального перикардита соответствует клинике тяжело протекающего экссудативного перикардита с тампонадой сердца (см. выше соответствующий раздел).

Общий анализ крови характеризуется лейкоцитозом, выраженным сдвигом лейкоцитарной формулы влево, токсической зернистостью нейтрофилов, **увеличением СОЭ**.

Перикардиальный выпот содержит большое количество белка, фибрина, **нейтрофильных** лейкоцитов, наряду с этим в экссудате снижено количество глюкозы и повышена активность ЛДГ, возможно обнаружение бактерий.

Рентгенологическое исследование выявляет значительное увеличение сердечной тени, а при инфицировании перикарда газообразующей анаэробной флорой определяется газ в полости перикарда.

Эхокардиография выявляет наличие большого количества **выпота** в полости перикарда.

Воспалительная инфильтрация перикарда может быть идентифицирована с помощью **сцинтиграфии с радиоактивным ^{111}In или ^{67}Ga** .

Течение бактериального гнойного перикардита тяжелое, нередко **затяжное**, прогноз при невыполнении **перикардиоцентеза** может быть неблагоприятным.

Туберкулезный перикардит

Туберкулезный перикардит встречается у 10% больных легочным туберкулезом (В. С. Моисеев, А. В. Сумароков, 2001), причем чаще у мужчин. По данным Fowler (1991), туберкулез **является** причиной 4% случаев острого **перикардита**, 1% случаев тампонады сердца, 6% случаев **констриктивного перикардита**.

Достаточно часто туберкулезный перикардит развивается у ВИЧ-инфицированных. Перикард инфицируется туберкулезными бациллами гематогенно, **лимфогенно** или путем непосредственного перехода туберкулезного процесса с пораженных бронхов, **легких**, плевры, **медиастинальных лимфатических узлов**. Иногда первичный туберкулезный очаг располагается в мочеполовой или **костно-суставной системе**.

Туберкулезный перикардит может протекать остро, его симптоматика соответствует клинике острого сухого (фибринозного) перикардита, описанного ранее, **однако** болевой синдром при туберкулезном перикардите значительно менее выражен.

Гораздо чаще наблюдается хронический экссудативный перикардит, его симптоматика описана выше. Отличительной особенностью

хронического **экссудативного** туберкулезного перикардита является медленное его **прогрессирование**, постепенное накопление большого количества экссудата, который быстро накапливается после его эвакуации. «Именно при туберкулезном процессе количество **внутриперикардального** выпота может стать особенно большим без развития **тампонады сердца**» (Е. Е. Гогин, 1979).

Важными клиническими признаками туберкулезного перикардита являются субфебрилитет, потливость (особенно по ночам), отсутствие аппетита, **прогрессирующее** похудание, появление асцита, гепатомегалия, часто кровохарканье, появление участков обызвествления перикарда (выявляются с помощью рентгенологического и **эхокардиографического** исследования).

Хронический туберкулезный перикардит может привести к **констрикции** миокарда.

Spodick (1997) выделяет следующие 8 клинических вариантов течения туберкулезного перикардита, что очень важно для практического врача:

- острый перикардит с выраженным болевым синдромом без **перикардального** выпота или с выпотом (от минимального до большого), с наличием лихорадки, кашля, недомогания или без них;
- хронический экссудативный, **«тихо»** протекающий с большим количеством выпота в перикарде;
- тампонада сердца, **обычно** без других клинических признаков, за исключением лихорадки;
- острый **констриктивный** перикардит (**констрикция** развивается в течение срока от нескольких дней до месяца, обычно после дренирования перикарда или исчезновения жидкости после лечения);
- подострый констриктивный перикардит (констрикция развивается в течение срока от нескольких недель до нескольких месяцев, при этом в полости перикарда может находиться различное количество жидкости — так называемый **экссудативно-констриктивный** перикардит);
- хронический констриктивный **перикардит**;
- кальцификация перикарда с наличием или без гемодинамических нарушений;
- лихорадка неизвестного **происхождения**, сочетающаяся со слабостью и похуданием.

Жидкость, полученная при парацентезе перикарда, является экссудатом, содержит **большое** количество фибрина, белка, часто бывает геморрагической, среди клеток преобладают лимфоциты. Нередко в **перикардальном** выпоте обнаруживаются туберкулезные **бациллы**.

Диагноз туберкулезного перикардита ставится на основании следующих признаков:

- указания в анамнезе на перенесенный туберкулез различной локализации, чаще всего **бронхопulьмональной** системы;
- наличие клинических проявлений туберкулеза легких или других органов при обследовании больного;

- длительное, тропическое течение **экссудативного** перикардита с накоплением большого количества жидкости в полости перикарда без развития тампонады;
- быстрое накопление выпота в полости перикарда после парацентеза;
- обнаружение в перикардальном экссудате большого количества лимфоцитов и нередко при бактериоскопии бацилл туберкулеза;
- обнаружение в перикардальной жидкости микобактериальных антигенов энзимосвязанным или иммуносорбентным методом (ELISA) или микобактериальной ДНК методом **полимеразной** цепной реакции;
- обнаружение в перикардальном выпоте высокой активности **аденозиндеамины** (> 40 ЕД/л), **этот** тест является высокоспецифичным для туберкулезного перикардита, высокая активность этого фермента является предиктором **развития констриктивного** перикардита;
- положительные туберкулиновые пробы;
- рентгенологические **изокардиографические** признаки обызвествления перикарда;
- обнаружение в ткани перикарда, полученной при его биопсии, **эпителиоидно-клеточных** гранул, **казеозного** некроза, **микобактерий** туберкулеза;
- - положительные результаты противотуберкулезного лечения.

Грибковые перикардиты

Перикардиты, вызванные **грибками**, **встречаются** редко. В Европе грибковые перикардиты вызываются преимущественно **актиномицетами**, **кандидами**, аспергиллами, в США — **гистоплазмами**, **кокцидиомидами**.

Обычно грибковые перикардиты развиваются у пациентов, страдающих **иммунодефицитными** состояниями, получавших длительную и часто массивную терапию антибиотиками и **глюкокортикоидами**. Как правило, имеются клинические признаки поражения грибковой инфекцией других органов. В частности, на перикард **актиномикоз** распространяется чаще из первичного легочного очага или плевры, нередко наблюдается поражение кожи со свищами. **Кандидомикозный** перикардит развивается у пациентов, имеющих кандидомикоз слизистой **полости** рта, мочевыводящих путей.

Грибковые перикардиты чаще бывают экссудативными, обычно протекают длительно и тяжело, могут осложняться тампонадой, особенно это относится к **гистоплазменным** перикардитам.

В диагностике грибкового перикардита придается большое значение определению в мокроте и перикардальной жидкости грибов с помощью специальных методов окраски. Диагноз гистоплазменного перикардита подтверждается высокими титрами специфических комплексов фиксированных антител.

Перикардиты, вызванные токсоплазмами

Токсоплазмоз вызывается *Toxoplasma gondii* и бывает врожденным и приобретенным. Перикардит часто обнаруживается на аутопсии у пациентов с тяжело протекающим токсоплазменным миокардитом. Токсоплазменный перикардит обычно бывает хроническим экссудативным и редко — **констриктивным**. Значительно реже токсоплазменный перикардит протекает остро с лихорадкой, шумом трения перикарда, аденопатией.

Следует отметить, что токсоплазменный перикардит, как и эндокардит, бывает очень редко.

Для диагностики токсоплазмоза применяют реакцию связывания комплемента с токсоплазменным антигеном, внутрикожную пробу с токсоплазмином.

Эхинококковый перикардит

При эхинококкозе наиболее часто поражаются печень и легкие, поражение других органов наблюдается редко. Однако поражение сердца все же возможно, при этом в миокарде, перикарде образуются кисты, заполненные жидким содержимым, могут вовлекаться в патологический процесс средостение и крупные сосуды. Обычно эхинококковый перикардит развивается при разрыве эхинококковых кист миокарда или печеночных кист с пенетрацией в диафрагму с последующим вовлечением перикарда. Эхинококковый перикардит сопровождается сильными болями в области сердца и остро развивающейся анафилактической реакцией (вплоть до шока с потерей сознания) с выраженной эозинофилией, что часто обусловлено разрывом перикардиальных эхинококковых кист. **Перикардиальные** и медиастинальные эхинококковые кисты могут вызывать компрессию полостей сердца и крупных сосудов.

При ультразвуковом исследовании сердца можно видеть одиночные или множественные кисты в миокарде, перикарде, причем кисты разделены перегородками.

Эхинококковый перикардит может осложниться вторичной бактериальной инфекцией (развивается гнойный экссудативный перикардит), тампонадой или констрикцией сердца, а также обструкцией коронарных артерий.

В диагностике эхинококкового перикардита помогает наличие клинической и ультразвуковой симптоматики **поражения** эхинококком печени, а также использование иммунологических тестов (реакция непрямой **гематтлютинации**, реакция латекс-агглютинации с антигеном из жидкости эхинококкового пузыря, аллергическая **кожная** реакция Каццони).

Амебные перикардиты

Перикардиты, вызванные *Entamoeba histolytica*, встречаются редко, преимущественно в регионах тропического и субтропического клима-

та. Амебный перикардит развивается в **результате** прямого **распространения** патологического процесса на перикард с соседних, **пораженных** амиебиазом органов: печени, реже — легких. Обычно речь идет о вскрытии печеночного амебного абсцесса в диафрагму с последующим вовлечением перикарда.

Обычно развивается **экссудативный** гнойный перикардит, протекающий с сильными болями в области сердца, часто — с тампонадой сердца. Перикардальный выпот гнойно-геморрагический, имеет коричневатый оттенок и напоминает пасту из анчоусов, что считается важным диагностическим признаком **амебного** перикардита. Значительно реже встречаются острый фибринозный или подострый **экссудативно-констриктивный** перикардит.

Для подтверждения амебной этиологии перикардита используется метод иммунофлюоресцентного определения антиамебных антител. Имеет также значение наличие симптоматики амебного поражения печени.

Перикардиты при почечной недостаточности

В большинстве случаев уремический перикардит развивается при хронической почечной **недостаточности**.

До применения гемодиализа и пересадки почки уремический перикардит обнаруживался у 50% больных с хронической почечной недостаточностью. Уремический перикардит может **быть фибриновым**, экссудативным с тампонадой или без тампонады сердца, констриктивным, но, как правило, наблюдается **кальцификация перикарда**.

Клиническая картина названных вариантов перикардита при почечной недостаточности соответствует вышеприведенному описанию (см. раздел «Клиническая картина **перикардита**»).

Как правило, наблюдаются боли в области сердца и шум трения перикарда. Большую угрозу для жизни **представляет тампонада сердца**. Нередко присоединяющаяся бактериальная инфекция приводит к развитию гнойного перикардита.

Наряду с уремическим перикардитом, который может исчезать при проведении программного гемодиализа, описано развитие **гемодиализного перикардита**, развивающегося на фоне эффективного гемодиализа. Механизм развития гемодиализного перикардита **остается** неясным. В развитии этого **перикардита** придается значение накоплению в крови «средних молекул», иммунокомплексным механизмам, присоединению инфекции, в частности, вирусной (в первую очередь, вируса гепатита В, гепатита С, **цитомегаловируса**), неадекватности гемодиализа, передозировке гепарина. **Гемодиализный перикардит** чаще бывает экссудативным, может приводить к развитию тампонады **сердца**.

У больных с острой почечной недостаточностью также возможно развитие острого перикардита, который может быть фибринозным или экссудативным, с тампонадой или без тампонады сердца.

Принято считать, что появление перикардита у больного с хронической почечной недостаточностью свидетельствует о неблагоприятном прогнозе («шум трения перикарда — похоронный звон брайтков»). Однако в связи с внедрением **программного** гемодиализа в настоящее время прогноз у таких больных улучшился, продолжительность жизни увеличилась, причем у **20–30%** больных признаки перикардита исчезают.

Перикардит при гипотиреозе

С помощью **эхокардиографического** исследования у **5–30%** больных гипотиреозом обнаруживается накопление жидкости в перикарде. **Перикардиальный** выпот при **гипотиреозе** обычно прозрачен, содержит большое количество белка, холестерина, кристаллы холестерина придают выпоту золотистый цвет.

Гистологическое исследование перикарда выявляет утолщение и воспалительную реакцию перикардиальных листков.

Экссудативный перикардит при гипотиреозе характеризуется постепенным **накоплением** большого количества жидкости в полости перикарда, **однако тампонада** сердца **обычно** не развивается в связи с медленным накоплением экссудата. В редких случаях развивается **констриктивный перикардит**.

Тяжелая форма гипотиреоза сопровождается Появлением выпота не только **в полости** перикарда, но и в плевральной и в брюшной полости (**асцит**).

Перикардит при системных заболеваниях соединительной ткани

Перикардит при системной красной волчанке

У большинства больных системной **красной** волчанкой развиваются различные формы перикардита, **протекающего** с выраженной клинической картиной или **субклинически**.

Перикардит может быть **сухим** или **экссудативным**. Перикардиальные выпоты обычно большие, но не вызывают **развития** тампонады сердца и его **констрикции**.

Перикардит развивается у больных с высокой активностью и тяжелым течением системной красной волчанки и характеризуется **эпикардиальным васкулитом**, микронекрозами перикарда, появлением антинуклеарных антител и **антифосфолипидных** антител, формированием иммунных комплексов. Иммунные комплексы откладываются **в перикарде** и содержат **IgM, IgG, C3** (третий компонент комплемента) и редко — **гематоксилиновые** тельца. В развитии волчаночного перикардита имеет также значение хроническая почечная недостаточность, развивающаяся у больных системной красной волчанкой при поражении почек. Причиной перикардита может быть

присоединение бактериальной **или** вирусной инфекции, чему способствует длительное лечение **глюкокортикоидами** и цитостатиками. В перикардальном выпоте могут обнаруживаться волчаночные клетки.

Перикардит при склеродермии

При прогрессивном системном склерозе (склеродермии) имеется чрезмерное, интенсивное образование соединительной ткани в коже, синовиальных оболочках, сосудах системы микроциркуляции, **желудочно-кишечном** тракте, легких, почках, миокарде и перикарде. Поражение миокарда с развитием сердечной недостаточности обычно распознается клинически, а выраженный фиброз перикарда — преимущественно на аутопсии. Однако с помощью эхокардиографии **перикардальный** выпот в различном количестве можно обнаружить почти у $1/2$ больных склеродермией. Клинически перикардит при **склеродермии** проявляется редко, **у** небольшого количества пациентов, при этом может наблюдаться как **острый** фибринозный, так и экссудативный перикардит с тампонадой или без тампонады сердца. Прогрессирующий фиброз перикарда может привести к констрикции сердца (констриктивный перикардит).

Перикардальный выпот при **экссудативном** перикардите у больных склеродермией часто геморагический. В отличие от выпотов при других системных **заболеваниях** соединительной ткани и системных васкулитах, не содержит антител, иммунных комплексов, в нем мало лейкоцитов, количество белка бывает **различным**.

При склеродермии постепенно могут **развиваться** выраженные рубцовые изменения в перикарде с облитерацией мелких сосудов.

Перикардит часто развивается одновременно с поражением миокарда, что проявляется неспецифическими изменениями электрокардиограммы. Следует отметить, что вовлечение миокарда в патологический процесс при склеродермии приводит к развитию **рестриктивной** кардиомиопатии, которая может маскировать **перикардальную констрикцию**. Может быть сочетание рестриктивной **кардиомиопатии** и констриктивного перикардита у больных системной **склеродермией**. При **этом** отмечаются резко выраженные нарушения **гемодинамики**.

Перикардит при дерматомиозите (полимиозите)

При дерматомиозите (полимиозите) перикардит обычно протекает без отчетливой клинической симптоматики, чаще встречается у детей. Перикардит может быть фибринозным или экссудативным, причем выпот в перикарде часто выявляется при случайном эхокардиографическом исследовании. Редко наблюдается большой выпот в **перикардальной** полости, но тампонада и **констрикция** сердца обычно не развиваются.

Перикардит при смешанном соединительнотканном заболевании

Смешанное соединительнотканное заболевание характеризуется сочетанием признаков волчанки, склеродермии и дерматомиозита (полимиозита). Перикардит при смешанном соединительнотканном заболевании развивается часто и может быть фибринозным (**сухим**) или экссудативным. Клинические проявления перикардита не всегда яркие, и нередко он выявляется только на **аутопсии**. В клинической картине смешанного соединительнотканного заболевания обычно присутствуют полиартрит, лимфаденопатия, дисфункция пищевода, поражение кожи, мускулатуры легких (с развитием легочной гипертензии), нередко наблюдается пролапс митрального клапана, митральная регургитация.

В постановке диагноза смешанного соединительнотканного заболевания большую роль играет обнаружение в крови высоких титров антинуклеарных антител и антител к **рибонуклеопротеину**.

Эхокардиография обычно выявляет небольшое количество жидкости в перикардиальной полости и утолщение перикарда. Перикардиальная жидкость обычно серозная или серозно-геморрагическая. Тампонада сердца нехарактерна и бывает очень редко. Перикардит быстро купируется **глюкокортикоидными** препаратами.

Перикардит при ревматоидном артрите

Поражение перикарда очень характерно для ревматоидного артрита, причем чаще наблюдается у мужчин среднего возраста.

При **эхокардиографическом исследовании** почти у половины больных ревматоидным артритом выявляется выпот в полости перикарда (**Markiewicz и соавт., 1998**). Ревматоидный перикардит развивается чаще у больных, имеющих высокие титры ревматоидного фактора в крови и высокую активность заболевания (**Gulati и соавт., 1992**). Следует отметить, что при ревматоидном **артрите** могут наблюдаться все **морфологические варианты** перикардита. Острый фибринозный перикардит протекает обычно **субклинически** и развивается **при** активном ревматоидном **артрите**. **Экссудативный** перикардит при ревматоидном артрите протекает, как правило, с неяркой **выраженной** клинической симптоматикой, объем выпота невелик, однако, у некоторых больных может развиваться **тяжелый экссудативный** перикардит с **большим** количеством выпота и даже тампонадой **сердца**. Возможно развитие адгезивного генерализованного перикардита и констриктивного перикардита. Иногда перикардит у больных ревматоидным артритом обусловлен **интеркуррентной** вирусной или бактериальной инфекцией. Описаны также случаи лекарственно-индуцированного перикардита, например, при лечении **фенилбутазоном**. Перикардит при ревматоидном артрите часто сочетается с **одно-** или двусторонним сухим **или** экссудативным плевритом или синдромом **Каплана** (поражение легких при ревматоидном артрите).

Перикардиальный выпот, синовиальная жидкость и плевральный выпот сходны между собой. Перикардиальный выпот серозный или с небольшой примесью крови, **реже** — геморрагический, характеризуется низким содержанием глюкозы, нейтрофильным лейкоцитозом (количество лейкоцитов > 15000 в 1 мм^3), многие клетки содержат **цитоплазматические** включения (иммунные комплексы), содержание белка высокое, нередко обнаруживаются кристаллы холестерина **в** значительном количестве.

Перикардит при системных васкулитах

Гигантоклеточный артериит, гранулематоз Вегенера, узелковый периартериит, синдром Бехчета могут сопровождаться развитием перикардита, который у большинства больных обычно сухой (фибринозный), **однако** иногда наблюдается экссудативный перикардит (с небольшим количеством жидкости), протекающий с неярко выраженной клинической картиной и **распознающийся** с помощью эхокардиографии.

У больных узелковым периартериитом перикардит сочетается с гепатитом В. Кроме того, при узелковом периартериите возможно поражение коронарных артерий с развитием инфаркта миокарда и фибринозного перикардита (*pericarditis epistenocardiaca*).

Довольно часто экссудативный перикардит развивается при аллергическом эозинофильном **гранулематозном ангиите** (синдроме Чарга-Стросса), при этом в перикардиальной жидкости содержится большое количество эозинофилов.

Диагностические критерии **системных васкулитов** см. в соответствующей главе руководства «Диагностика болезней внутренних органов».

Перикардит при инфаркте миокарда

При инфаркте миокарда перикардит может развиваться в острой фазе («ранняя» форма **перикардита**, *pericarditis epistenocardiaca*, эпистенокардитический перикардит) или быть **проявлением** постинфарктного синдрома Дресслера («поздняя» форма перикардита).

Эпистенокардитический перикардит

Этот вариант перикардита развивается в остром периоде инфаркта миокарда (обычно в течение срока от нескольких часов до 7 дней) при распространении некроза до эпикарда (т. е. при **трансмуральном** инфаркте) обычно передней, **переднебоковой** стенки, но может определяться и при заднебоковом инфаркте **миокарда**. Эпистенокардитический перикардит в **подавляющем** большинстве **случаев фибринозный** (сухой), но иногда развивается **экссудативный** перикардит. **Перикардит** может сопровождаться болями в области сердца, усиливающимися при глубоком вдохе или кашле, что отличает их от болей при инфаркте миокарда. Интенсивность боли при **перикардите** значительно меньшая по сравнению с инфарктной болью.

Эпистенокардитический перикардит часто наблюдается при обширном трансмуральном инфаркте миокарда, который может осложниться развитием аневризмы левого желудочка и тромбоэмболическим синдромом. В этом отношении можно считать, что эпистенокардитический перикардит может быть предиктором плохого отдаленного прогноза при инфаркте миокарда.

Если экссудативный перикардит развивается в остром периоде инфаркта миокарда, количество жидкости в полости перикарда невелико. Большое скопление жидкости в полости перикарда может **быть** обусловлено развитием сердечной недостаточности (гидроперикард). Гидроперикард чаще наблюдается при обширном переднем инфаркте и инфаркте миокарда правого желудочка.

У некоторых больных инфарктом миокарда может появляться геморрагический **выпот**. Это наблюдается иногда **спонтанно**, а в некоторых случаях как осложнение фибринолитической и **антикоагулянтной** терапии или может быть следствием разрыва миокарда. Большие количества выпота в перикардialной полости могут обусловить развитие тампонады сердца, особенно при быстром накоплении жидкости. Особенно быстро тампонада сердца развивается при разрыве миокарда в зоне некроза.

Эпистенокардитический перикардит часто сопровождается мерцательной аритмией и нарушениями **атриовентрикулярной** проводимости. Подробно эпистенокардитический перикардит описан в главе «Инфаркт миокарда».

Поздняя форма инфарктного перикардита

Этот вариант перикардита развивается обычно на 2-8-й неделе после начала инфаркта миокарда. Он обусловлен аутоиммунными механизмами и является главным проявлением **послеинфарктного** аутоиммунного синдрома Дресслера, который **в** типичных случаях включает перикардит, пневмонит, плеврит, лихорадку, эозинофилию, увеличение СОЭ, иногда еще и **синовит**. Подробно постинфарктный синдром описан **в** главе «Инфаркт миокарда».

Следует отметить, что наиболее часто при постинфарктном синдроме развивается сухой **перикардит с типичной клинической** картиной. Однако в ряде случаев наблюдается **экссудативный перикардит**, как правило, **не приводящий** к тампонаде сердца или вызывающий ее очень редко. Экссудат **серозно-фибринозный** или геморрагический, содержит много **полиморфнонуклеарных лейкоцитов** (реже преобладают **эозинофилы**), но является стерильным.

Постперикардиотомический синдром, перикардит после повреждения сердца

В этом разделе речь идет о развитии перикардита после хирургических операций на сердце со вскрытием полости перикарда. В основе развития перикардита, **как и** при постинфарктном синдроме, лежат **аутоиммунные механизмы**.

Принято считать, что **постперикардиотомический** синдром развивается спустя 6 или более дней (иногда недель и даже месяцев) после хирургического вмешательства на **сердце**. Постперикардиотомический синдром (перикардит) проявляется сильными болями в области сердца, усиливающимися при дыхании, общей слабостью, повышением температуры тела до $38-39^{\circ}\text{C}$, потливостью, шумом трения перикарда, значительным увеличением СОЭ (обычно больше 40 мм/ч) и лейкоцитозом (обычно $> 11 \times 10^9/\text{л}$).

С помощью эхокардиографии выявляется небольшое **количество** жидкости в полости перикарда, большие выпоты нехарактерны. Нередко наблюдаются **«летучие»** инфильтраты в легких, сухой плеврит. Постперикардиотомический синдром, как правило, имеет хороший прогноз.

Аналогичный **синдром** наблюдается **также** при ранениях области сердца, при травмах грудной клетки с повреждением перикарда.

Опухолевый перикардит

Первичные опухоли перикарда наблюдаются редко (обычно это мезотелиома перикарда). Значительно чаще наблюдается метастатическое поражение перикарда при злокачественных лимфомах, лимфогрануломатозе, раке легкого, желудка, яичников, кишечника, меланоме.

Опухолевый перикардит вначале может быть сухим, но чаще быстро становится экссудативным с большим количеством **экссудата** и может осложниться тампонадой сердца. **Выпот** очень часто бывает геморрагическим. Предположить **опухолевый** характер перикардита позволяют следующие признаки:

- большой и быстро рецидивирующий после перикардиальной пункции выпот;
- геморрагический характер выпота;
- синдром сдавления верхней полой вены;
- рефрактерная к лечению **«сердечная»** недостаточность с очень высоким венозным давлением;
- необъяснимая **гепатомегалия**.

Характерны также нарастающая слабость, одышка, интенсивные боли в груди, непродуктивный кашель.

Для постановки диагноза метастатического перикардита и первичной опухоли применяются рентгенография органов грудной клетки, эхокардиография, магнитно-резонансная томография с ^{111}In , ^{67}Ga , или $^{99\text{m}}\text{Tc}$. Большое значение имеет исследование перикардиального выпота. Характерно обнаружение атипичных клеток (**в 80–90% случаев**). При мезотелиоме в перикардиальной жидкости обнаруживается **большое** количество мезотелиальных клеток с большим количеством фигур митоза. Однако такие же мезотелиальные клетки могут определяться в ответ на повреждение перикарда, что может создать большие дифференциально-диагностические трудности.

Лучевые перикардиты

Лучевые перикардиты развиваются у больных, которые получали лучевую терапию на область средостения, щитовидной железы, легких по поводу лимфогранулематоза, рака щитовидной железы, легких.

Среди всех структур сердца наиболее чувствительным к лучевому воздействию является перикард. Перикардит обычно возникает через 5–9 месяцев после лучевой терапии. Лучевой перикардит чаще всего экссудативный геморрагический, в экссудате содержится большое количество белка и лимфоцитов. Возможно развитие тампонады сердца при прогрессирующем накоплении жидкости в перикардialной полости. В целом течение **лучевого** перикардита доброкачественное, однако, часто исходом заболевания является развитие большого количества перикардialных спаек, возможно хроническое течение экссудативного перикардита с развитием в последующем констриктивного перикардита.

Следует отметить, что лучевой перикардит развивается обычно при суммарной дозе облучения около 2500–4000 рад.

Лекарственный перикардит

Различные лекарственные и токсические вещества могут вызывать развитие острого или подострого перикардита (**экссудативного**, с тампонадой или без тампонады, возможно развитие констриктивного перикардита).

В табл. 8. приведены лекарственные средства, которые могут вызывать **развитие** перикардита (Spodick, 2001).

Перикардиты, вызываемые лекарственными веществами, необходимо дифференцировать от **перикардитов**, обусловленных другими причинами, в частности, при вирусных и бактериальных **инфекциях**, опухолях. Чаще всего в основе развития лекарственного перикардита лежат реакции гиперчувствительности и иммунные (включая аутоиммунные) воспалительные процессы.

Миоперикардит

Перикардит часто сочетается с миокардитом различной степени выраженности. Наиболее часто это наблюдается при ревматизме, системных заболеваниях соединительной ткани, системных **васкулитах**, вирусных и лекарственно-индуцированных перикардитах.

В патогенезе миоперикардита большое значение имеют такие факторы, как непосредственное внедрение инфекционных агентов в миокард, а также развитие аутоиммунных реакций, в частности, **появление** антител к мембранам миолеммы и сарколеммы **кардиомиоцитов**.

В целом, патогенез миоперикардита соответствует патогенезу миокардита, изложенному в главе «**Миокардиты**».

Основные критерии диагностики миокардита у больных с острым перикардитом представлены в табл. 9 (Spodick, 2001).

Табл. 8. Лекарственные средства, которые могут вызывать развитие перикардита

Лекарственные средства, индуцирующие развитие системной красной волчанки

- Прокаиnamид
- Токаиnamид
- Гидралазин
- Метилдопа
- Месалазин
- Резерпин
- Изониазид
- Фенитоин
- Хинидин?

Препараты, вызывающие реакцию гиперчувствительности с эозинофилией

- Пенициллины (ампициллин, прокаинампенициллин)
- Кромолин-натрий

Препараты, вызывающие «идиосинкразию» или гиперчувствительность

- Метилсергид
- Миноксидил
- Проктолол
- Бромкриптин
- Циторабин
- Фенилбутазон
- Амiodарон
- Стрептокиназа
- p-аминосалициловая кислота
- Тиазиды
- Стрептомицин
- Тиоурацил
- Серосодержащие средства
- Циклофосфамид
- Циклоспорин
- Месалазин
- 5-фторурацил
- Вакцины (против желтой лихорадки)
- Гранулоцито-макрофагально-колониестимулирующий фактор

Антрациклиновые производные

- Доксорубин
- Даунорубин

Средства, вызывающие сывороточную болезнь

- Противостолбнячная сыворотка
- Препараты крови

я д ы

- Укус скорпиона

Вещества, непосредственно апплицируемые на перикардальную поверхность

- Тапх (магния силикат)
- Силиконы
- Тетрациклины и другие склерозирующие вещества
- Асбест

Вещества, вызывающие гемоперикард

- Антикоагулянты
- Тромболитики

Табл. 9. Основные критерии диагностики миокардита при остром перикардите

1. Остро возникающие изменения комплекса QRS на ЭКГ, особенно, если они локальные и имеют атипичную динамику. Выпуклый подъем интервала ST при остром перикардите. Атриовентрикулярная или внутрижелудочковая блокада.
2. Появление аритмии, особенно желудочковой (в отсутствие других заболеваний сердца).
3. Наличие миокардиальной дисфункции (в отсутствие других заболеваний сердца):
 - а) появление патологического Третьего тона после перикардиоцентеза (при отсутствии констриктивного перикардита);
 - б) отек легких;
 - в) развитие сердечной недостаточности после перикардиоцентеза, особенно появление отека легких;
 - г) выявление с помощью визуализирующих методик и катетеризации кардиомегалии, патологической гемодинамики (при отсутствии констриктивного перикардита), патологического движения стенки.
4. Синусовая тахикардия, не пропорциональная лихорадке, анемии, болевому синдрому в области грудной клетки.
5. Боли в скелетных мышцах, особенно при вирусном перикардите (в этом случае предполагается поражение миокарда митотропными микроорганизмами, например, микоплазмой, пептоспирой, возбудителем болезни Лайма).
6. Перикардит с выпотом, имеющим свойства трансудата.
7. Повышение в сыворотке крови уровня миокардиальных ферментов, особенно при наличии подъема уровня миоглобина или тропонина.
8. Позитивные результаты радиоизотопного сканирования миокарда антителами к миозину, меченными ^{111}In .
9. Продукция миокардом фактора некроза опухоли в отсутствие септического шока и застойной сердечной недостаточности.
10. Позитивные результаты сканирования миокарда $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -пирофосфат.
11. Позитивные результаты скинтиграфии миокарда с ^{67}Gd (гадолиний-67).
12. Позитивный тест полимеризации фибриногена.

ПРОГРАММА ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ ПЕРИКАРДИТОМ

1. Общий анализ крови, мочи.
2. Биохимический анализ крови: **определение** содержания аминотрансфераз, **лактатдегидрогеназы**, **креатинфосфокиназы**, тропонина (для дифференциальной диагностики с инфарктом миокарда), общего белка, белковых фракций, **креатинина**, мочевины.
3. ЭКГ.
4. Рентгенография сердца и легких.
5. Эхокардиография.
6. Исследование **перикардиального** выпота (цитологический, биохимический анализ) с дифференциально-диагностической целью.

ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ

Инфекционный эндокардит — тяжелое заболевание, характеризующееся воспалительным поражением клапанов сердца, пристеночного эндокарда, эндотелия прилежащих магистральных сосудов (аорты, легочной артерии), обусловленное прямым внедрением инфекционного агента в указанные ткани и протекающее остро или **подостро** по типу сепсиса, с циркуляцией возбудителя в крови, иммунопатологическими изменениями, развитием **тромбоэмболических** и других осложнений (В. П. Тюрин, 2001, с **измен.**).

Ежегодная заболеваемость инфекционным эндокардитом составляет, в среднем, 3,8 случая на 100 000 населения в год, причем наиболее часто заболевание встречается у лиц в возрасте **21–50 лет** (Ю. Л. Шевченко, Г. Г. Хубулава, 1996). Отмечается неодинаковая распространенность инфекционного эндокардита в различных странах. Как указывают Berlin и соавт. (1995), Høgevik и соавт. (1995), наибольшая заболеваемость инфекционным эндокардитом в США — 38–92,9 на 1 млн. населения, в Канаде — 25, в Швеции — 59, в Англии — 23–25, во Франции — 18–23, в Германии — 16 человек на 1 млн. населения.

По данным Т. В. Тюрина (1995), в Ленинградской области России заболеваемость инфекционным эндокардитом достигает 46,3 на 1 млн. населения.

В Беларуси **регистрируется** 100 случаев инфекционного эндокардита в год (Ж. А. Ребенок, В. П. Сытый, 2000).

В последние 10–20 лет **отмечается** рост заболеваемости инфекционным эндокардитом во всем мире, в частности, в России количество случаев этого заболевания увеличилось в 3 раза. В определенной мере это связано с увеличением количества оперативных вмешательств на сердце и магистральных сосудах, что привело к росту случаев возникновения инфекционного эндокардита после хирургических операций. Большое значение имеет также увеличение количества наркоманов, вводящих наркотики **внутривенно**.

В большой мере **увеличение** заболеваемости инфекционным эндокардитом обусловлено также инфицированием **интраваскулярных** и **интраартериальных** катетеров, **артериоваскулярных шунтов**, различными диагностическими манипуляциями (**нозокомиальный** инфекционный эндокардит).

Этиология

Инфекционный эндокардит — заболевание полиэтиологическое и вызывается бактериями, микоплазмами, грибами, **риккетсиями**, хламидиями, вирусами, но все же наиболее часто бактериями, в первую очередь, различными видами стрептококков и стафилококков. По данным различных авторов, около 130 видов различных микроорганизмов могут вызывать инфекционный эндокардит.

Стрептококки

Роль стрептококков в развитии инфекционного **эндокардита** очень велика. По данным **Sheld** и **Sande** (1995), стрептококковая инфекция является причиной инфекционного эндокардита в 60—80% случаев в США, Канаде и развитых странах Европы. **В. Б. Белобородов** (2000) указывает, что стрептококки вызывают развитие инфекционного эндокардита у 55%, а по мнению **В. П. Тюрина** (2001), — у **43–61%** больных.

В определителе бактерий **Bergey** (1986) приведены 24 вида стрептококка, которые могут быть причиной развития инфекционного эндокардита. Однако чаще всего инфекционный эндокардит возникает в связи с инфицированием зеленым стрептококком. Группа зеленого стрептококка является весьма гетерогенной группой бактерий, включающей *Str. sanguis*, *Str. oralis (mitis)*, *Str. salivarius*, *Str. milleri*, *Str. mutans* и другие виды. В норме эти возбудители обитают в ротовой полости и глотке здорового человека и могут стать причиной развития инфекционного эндокардита при наличии факторов, способствующих их инвазии — обострение хронического тонзиллита, фарингита, воспаление придаточных пазух носа, экстракция зубов.

Представители группы зеленого стрептококка могут быть причиной инфекционного эндокардита в **18–34%** случаев, а по данным **Karchmer** (2001), в 30–65% случаев.

Возбудителями инфекционного эндокардита могут быть также различные виды **β -гемолитического** стрептококка — в 5% случаев, по данным **В. П. Тюрина** (2001).

В последние годы **все** чаще появляются сообщения о роли *Str. bovis* в развитии инфекционного эндокардита. **Этот** возбудитель может быть причиной заболевания в **3–12%** случаев, причем нередко **инфекционный** эндокардит развивается на фоне полипоза или рака толстой кишки и обычно в возрасте старше 60 лет.

У больных сахарным диабетом описан инфекционный **эндокардит**, который может вызываться особыми видами стрептококка — пищевыми вариантными стрептококками (**NVS — nutritionally variant Streptococci**), **растущими только в присутствии** витамина **B_6** . Эти микроорганизмы в норме **присутствуют** в верхних дыхательных путях и желудочно-кишечном тракте, причиной развития инфекционного эндокардита они являются приблизительно в 5–7% случаев.

Инфекционный эндокардит может вызываться также *Str. agalactiae* — представителем группы **B** стрептококков.

Энтерококки

Энтерококки являются возбудителями инфекционного эндокардита у 3–18% больных, причем **преимущественно** у лиц пожилого возраста (**Tornos**, 1998). Энтерококки являются компонентами микрофлоры желудочно-кишечного тракта и переднего отдела мочеиспускательного канала. Группа энтерококков многочисленная, включает 12 разновидностей, наиболее **частыми** представителями являются

E. faecalis, *E. faecium*. Обычно энтерококковый эндокардит развивается у **пожилых мужчин** после урологических диагностических и лечебных манипуляций (цистоскопия, бужирование уретры, катетеризация мочевого пузыря, операция простатэктомии), нередко у лиц, страдающих заболеваниями желудочно-кишечного тракта или **перенесших** экстракцию зуба. У молодых женщин развитию инфекционного эндокардита часто предшествуют воспалительные заболевания **матки**, яичников, аборт, применение внутриматочных контрацептивов, в некоторых случаях — операция кесарева сечения.

М. А. Гуревич и соавт. (2001) Подчеркивают возрастание частоты энтерококковых эндокардитов за последние два десятилетия и **объясняют** это широким и не всегда обоснованным использованием цефалоспориновых антибиотиков III поколения и увеличением **количества** оперативных вмешательств на органах брюшной полости.

Стафилококки

Группа стафилококка включает **плазмокоагулирующие** (коагулазопозитивные) и **плазмонекоагулирующие** (коагулазонегативные) штаммы. Среди **коагулазопозитивных** стафилококков наибольшее значение в развитии инфекционного **эндокардита** имеет *S. aureus*, среди коагулазонегативных — *S. epidermidis*, *S. saprophyticus*, *S. simulans*, *S. albus*).

А. А. Демин и Ал. А. Демин (1978) указывают, что стафилококки являются причиной развития инфекционного эндокардита в **30–40%** случаев, а по данным В. П. Тюрина (2001), — у **10–39%** больных. Причем наиболее часто из **крови** больных высевается золотистый стафилококк (приблизительно у 25% больных).

Обычно развитию стафилококкового эндокардита предшествуют такие предрасполагающие факторы, как длительное применение внутривенных катетеров, **кардиохирургические** вмешательства (в том числе протезирование клапанов сердца, имплантация искусственного водителя **ритма** сердца). Важно отметить, что **развитие** инфекционного **эндокардита** у **инъекционных** наркоманов в **70–80%** случаев связано с инфицированием **золотистым** стафилококком. Предрасполагают к стафилококковому **эндокардиту** также гнойно-воспалительные заболевания **кожи** и **подкожной клетчатки** и тромбозы вен после внутривенных инъекций.

Необходимо обратить внимание на увеличение количества **штаммов** стафилококков метициллин- и **оксациллинрезистентных**, которые стали все чаще встречаться среди возбудителей инфекционного эндокардита.

Пневмококк

Пневмококк является возбудителем инфекционного **эндокардита** всего лишь в 2–3% случаев, причем заболевают **пневмококковым** эндокардитом, главным образом, те больные пневмонией, у **которых** она осложнилась менингитом или **менингоэнцефалитом**. По

мнению А. А. Демина и Ал.А. Демина (1975), пневмококковый эндокардит обычно обусловлен XII типом *Diplococcus pneumoniae*, так как именно этот микроорганизм при пневмонии особенно часто вызывает бактериемию.

Дифтероиды

Дифтероиды (*Corinebacterium*) — грамположительные бактерии (*C. diphtheriae*, *C. jeikeium*, *C. pseudodiphtheriae*), являются редкой причиной инфекционного эндокардита (0.2—0.4% всех случаев заболевания), однако, у пациентов с протезированными сердечными клапанами дифтероиды вызывают развитие инфекционного эндокардита значительно чаще (4—9%).

Грамотрицательные микроорганизмы

В последние годы отмечается возрастание роли грамотрицательной микрофлоры в развитии инфекционного эндокардита. Этиологическими факторами инфекционного эндокардита могут быть такие грамотрицательные микроорганизмы, как синегнойная палочка (*Pseudomonas aeruginosa*), кишечная палочка (*E. coli*), протей (*Proteus*), клебсиелла (*Klebsiella*), сальмонеллы (*Salmonella*). Грамотрицательные микроорганизмы могут быть причиной возникновения инфекционного эндокардита у 2—6% больных (А. А. Демин, Ал.А. Демин, 1978), а по мнению В. П. Тюрина, в 10.8—21% случаев.

Большую роль в этиологии инфекционного эндокардита играют грамотрицательные микроорганизмы группы НАСЕК (по первым буквам входящих в нее микроорганизмов *Haemophilus arophilus*, *Haemophilus paraprophilus*, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Cardiobacterium hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella kingae*). Эти микроорганизмы являются представителями нормальной флоры верхних дыхательных путей и могут стать возбудителями инфекционного эндокардита в 3—7% случаев.

Грамотрицательные микроорганизмы чаще являются причиной инфекционного эндокардита у больных с инфекционно-воспалительными заболеваниями мочевыводящих путей, желудочно-кишечного тракта и инфицированными ранами и ожогами, а также при выполнении лечебных и диагностических манипуляций на органах системы мочевого выделения.

Бруцеллы

Редкой причиной инфекционного эндокардита являются бруцеллы — грамотрицательные коккобациллы (*B. melitensis*, *B. abortus*). Они могут вызвать развитие инфекционного эндокардита у лиц, имеющих профессиональный контакт с овцами, козами, коровами (ветеринарные врачи, работники животноводческих ферм, крестьяне, занимающиеся разведением этих животных и ухаживающие за ними). Как правило, инфекционный эндокардит развивается на фоне развернутой клинической картины бруцеллеза и всего лишь у 1—2% больных.

Гонококк

Гонококк (*Neisseria gonorrhoeae*) редко является причиной инфекционного эндокардита в настоящее время (всего лишь в 0.5–2% случаев). Гонококковый эндокардит, как правило, является осложнением тяжело протекающей, генерализованной гонококковой инфекции.

Грибы

Грибковые эндокардиты являются сравнительно редким заболеванием (0.3–0.6% среди всех инфекционных эндокардитов). Чаще всего эндокардит вызывают грибы рода *Candida* и *Aspergillus*, очень редко *Coccidioides*, *Histoplasma*, *Cryptococcus* и, как правило, на фоне системной, тяжело протекающей микозной инфекции (микозного сепсиса). В последние годы отмечается увеличение количества больных грибковыми эндокардитами, что обусловлено широким применением антибиотиков и глюкокортикоидов, цитостатических средств, ростом числа больных с иммунодефицитными состояниями, а также перенесших хирургические операции на открытом сердце, длительным нахождением катетеров в венах (особенно в подключичной вене).

Редкие возбудители

В редких случаях инфекционный эндокардит могут вызывать **риккетсии** (*Coxiella burnetii* — возбудитель Q-лихорадки, источник инфекции — овцы, крупный рогатый скот, дикие кролики); **хламидии** (*Cl. psittaci* (чаще), *Cl. trachomatis*, *Cl. pneumoniae*); **микоплазмы** (*Mycoplasma pneumoniae* — описаны лишь единичные случаи эндокардита, вызванного микоплазмой); **рохалимея** (*Rochalimaea henselae* — грамотрицательная бактерия, вызывающая развитие болезни кошачьих царапин; эндокардит, обусловленный этим микроорганизмом, иногда встречается среди людей с низким социально-экономическим положением, бездомных, страдающих алкоголизмом); **бартоanelлы** (*Bartonella*).

Следует подчеркнуть, что в настоящее время очень часто наблюдается полимикробная этиология инфекционного эндокардита, особенно у наркоманов. Описаны случаи смешанного бактериально-грибкового эндокардита, а также эндокардита, вызванного сочетанием грамотрицательной флоры и стафилококка или стрептококка. Представляет практический интерес способность золотистого стафилококка интенсивно расти и развиваться в присутствии грибов рода *Candida*, что связано с тем, что протеолитические продукты обмена этих грибов используются стафилококком для своего роста и жизнедеятельности.

Не решен окончательно вопрос о роли вирусов в возникновении инфекционного эндокардита. А. А. Демин и Ал. А. Демин (1978), А. А. Демин и В. П. Дробышева (2003) называют вирусы среди этиологических факторов инфекционного эндокардита и приводят в пользу этой точки зрения единичные экспериментальные данные.

Предрасполагающие факторы

Согласно данным **Calderwood** и соавт. (1985), **Kazanjian** (1993), приблизительно у **55–75%** больных инфекционным эндокардитом нативных (не искусственных) клапанов сердца имеются предрасполагающие к развитию заболевания факторы: ревматизм, врожденный порок сердца, асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки, пролапс митрального клапана, дегенеративная болезнь сердца, злоупотребление внутривенным введением лекарственных средств.

Mylonakis и **Calderwood** (2001) указывают, что в настоящее время пролапс митрального клапана является одним из наиболее частых факторов, предрасполагающих к инфекционному эндокардиту. По данным **Bonow** и соавт. (1998) и **Zuripoli** и соавт. (1995), частота развития инфекционного эндокардита при пролапсе митрального клапана составляет приблизительно 100 случаев на 100 000 пациентов в год, причем риск развития заболевания может быть более высоким у лиц в возрасте старше 45 лет. Развитию инфекционного эндокардита у пациентов с пролапсом митрального клапана способствуют митральная регургитация или утолщение створок митрального клапана. В развивающихся странах наиболее значимым фактором, предрасполагающим к развитию инфекционного эндокардита, является ревматизм, наиболее часто встречающийся у молодых людей.

В **7–25%** случаев инфекционный эндокардит развивается на искусственных **протезированных** клапанах (**Hogevik** и соавт., 1995; **Berlin** и соавт., 1995).

По данным **Agnihotri** и соавт. (1995), **Vlessis** и соавт. (1996), риск развития инфекционного эндокардита на **искусственных** клапанах сердца составляет около 1% через 12 месяцев и 2–3% через 60 месяцев после операции.

От 7 до 29% всех случаев инфекционного эндокардита имеют нозокомиальное (госпитальное) происхождение (**Berlin** и соавт., 1995; **Fernandez-Guerrero**, 1995), причем у 50% больных **нозокомиальным** инфекционным эндокардитом в развитии заболевания ведущую роль играет инфицирование внутрисосудистых катетеров.

У **25–45%** больных факторы, предрасполагающие к развитию инфекционного эндокардита, не определяются. Характер предрасполагающих факторов и вид микрофлоры, вызывающей инфекционный эндокардит, в определенной мере коррелируют с возрастом (табл. 10).

Из табл. 10 видно, что у новорожденных и детей в возрасте 2 мес–15 лет наиболее распространенным фактором, предрасполагающим к развитию инфекционного эндокардита, является врожденный порок сердца, а в возрасте 15–60 лет — ревматические и врожденные пороки сердца, пролапс митрального клапана, частое парентеральное введение лекарственных средств и внутривенное введение наркотиков. У пациентов в возрасте старше 60 лет ведущую роль в качестве фактора

Табл. 10. **Предрасполагающие факторы и Микробиология** инфекционного эндокардита, развивающегося на **нативных клапанах** (Karchmer, 2001)

	Дети %		Взрослые %	
	Новорож-денные	2 мес-15 лет	15-60 лет	> 60 лет
Предрасполагающие факторы				
Ревматическая болезнь сердца		2-10	25-30	8
Врожденный порок сердца	28	75-90	10-20	2
Пролапс митрального клапана		5-15	10-30	10
Дегенеративная болезнь сердца			редко	30
Злоупотребление парентеральным введением лекарств, введение наркотиков			15-35	10
Другие			10-15	10
Без предрасполагающих факторов	72*	2-5	25-45	25-40
Микробиология				
Стрептококки	15-20	40-50	45-65	30-45
Энтерококки		4	5-8	15
Стафилококк золотистый	40-50	25	30-40	25-30
Коагулазонегативные стафилококки	10	5	3-5	5-8
Грамотрицательные бактерии (<i>Haemophilus species</i> , <i>Actinobacillus actinomycetemcomitans</i> , <i>Cardiobacterium hominis</i>)	10	5	4-8	5
Грибы	10	1	1	редко
Сочетание микроорганизмов	4		1	редко
Другие микроорганизмы			1	2
Отрицательная гемокультура	4	0-15	3-10	5

* Наиболее часто поражение трикуспидального клапана.

риска инфекционного эндокардита играет атеросклеротическое или дегенеративное поражение сердца. Не удается выявить предрасполагающих факторов у 72% заболевших новорожденных (при этом чаще поражается трикуспидальный клапан), у 25-45% больных в возрасте 15-60 лет и у 25-40% — старше 60 лет.

Frankel и соавт. (1998) указывают, что более чем у 70% больных удается обнаружить факторы, предрасполагающие к развитию инфекционного эндокардита, и приводят следующий перечень этих факторов.

- Ревматические клапанные пороки
- Другие приобретенные пороки сердца:
 - аортальный стеноз **кальцификацией**
 - аортальная недостаточность
 - митральная недостаточность
 - пролапс митрального клапана
- Гипертрофическая **обструктивная** кардиомиопатия.
- Врожденные пороки **сердца**:
 - дефект межжелудочковой перегородки
 - открытый боталлов проток
 - **тетрада Фалло**
 - коарктация аорты
 - двустворчатый аортальный клапан
 - стеноз легочной артерии
- Имплантированные устройства в кровеносном русле:
 - протезы **клапанов**
 - **легочно-системные** сосудистые шунты
 - **желудочково-предсердные** шунты при гидроцефалии
- Эндокардит в анамнезе

Крупнейший специалист в области инфекционного эндокардита Durack (1998) указывает, что предшествующие патологические **про-**цессы в сердце, затрагивающие клапаны, обуславливают различную степень риска развития инфекционного эндокардита.

Группа высокого риска включает протезы клапанов сердца, ранее **перенесенный** инфекционный эндокардит, врожденные пороки **«синего»** типа, открытый артериальный **проток**, аортальную недостаточность и(или) **аортальный** стеноз, митральную недостаточность, сочетанный митральный порок, дефект межжелудочковой перегородки, **коарктацию** аорты, внутрисердечную патологию после хирургической коррекции порока.

Группа промежуточного риска относятся пролапс митрального клапана с **регургитацией**, чистый митральный стеноз, пороки трехстворчатого клапана, стеноз легочной артерии, асимметричная **гипертрофия** межжелудочковой перегородки, двустворчатый клапан **аорты** или аортальный стеноз с кальцинозом и минимальными гемодинамическими нарушениями, дегенеративные клапанные пороки у пожилых, **внутрисердечная** патология после хирургической коррекции с минимальными **гемодинамическими** нарушениями или без них в течение 6 месяцев после операции.

Группу низкого (незначительного) риска составляют пролапс митрального клапана **без** регургитации, клапанная регургитация обычная без структурных нарушений, изолированный дефект межпредсердной

перегородки, **атеросклеротические** бляшки, поражение коронарных артерий, имплантированный **электрокардиостимулятор**, **внутрисердечная** патология. После хирургической коррекции с минимальными гемодинамическими нарушениями или без них позже 6 месяцев после операции.

Определенные закономерности обнаруживаются при анализе видов микроорганизмов, вызывающих инфекционный эндокардит **нативных** клапанов. Из табл. 10 следует, что самыми частыми **возбудителями-заболевания** во всех возрастных группах являются стрептококки и золотистый **стафилококк**, причем у новорожденных **ведущее** значение имеет **золотистый** стафилококк. У лиц в возрасте старше 60 лет возрастает роль энтерококков. По сравнению с лицами старше 60 лет у новорожденных чаще встречаются случаи **инфекционного** эндокардита, вызванного грамотрицательной флорой и грибами. Существует определенная связь вида возбудителей с входными **воротами** инфекции, что имеет определенное значение при эмпирическом **выборе** терапии на начальном этапе лечения до получения **результатов** посевов крови на микрофлору (табл. 11).

Табл. 11. Связь возбудителей инфекционного эндокардита с входным воротами инфекции (цит.: Т. Д. Тябут, 2002)

Входные ворота инфекции	Возбудители
Кожа	Стафилококки, грибы
Зубы	Стрептококк зеленающий, энтерококк
Мочевые пути	Энтерококки, грамотрицательные микроорганизмы
Половые органы	Стафилококки, энтерококки, анаэробы
Внутривенные катетеры, шунты, фистулы	Стафилококки, грамотрицательные микроорганизмы
Применение наркотиков внутривенно	Стафилококки, грамотрицательные микроорганизмы, грибы
Кардиохирургические вмешательства (до 2 месяцев после операции)	Стафилококки, грамотрицательные микроорганизмы, грибы

Микроорганизмы, вызывающие развитие инфекционного **эндокардита** на искусственных (протезированных) клапанах, **представлены** в табл. 12.

Из табл. 12 видно, что наиболее частыми **возбудителями** **инфекционного** эндокардита на протезированных клапанах являются **стрептококки**, зеленающий стафилококк и **коагулазонегативные** стафилококки. Частота выявления того или иного возбудителя зависит от срока развития инфекционного **эндокардита**. Если инфекционный **эндокардит** развивается ранее 60 дней после операции и в сроки 60 **дней—12** месяцев после операции, то чаще всего он вызывается **коагулазонегатив-**

Табл. 12 Микроорганизмы, вызывающие развитие инфекционного эндокардита на протезированных клапанах (Mylonakis, Calderwood, 2001)

Микроорганизм	Срок развития инфекционного эндокардита и частота выявления микроорганизма в %		
	ранний (< 60 дней после операции)	промежуточный (60 дней – 12 мес после операции)	поздний (> 12 мес после операции)
Стрептококки	1	7-10	30-33
Стафилококк золотистый	20-24	10-15	15-20
Коагулазонегативные стафилококки	30-35	30-35	10-12
Энтерококки	5-10	10-15	8-12
Грамотрицательные бактерии	10-15	2-4	4-7
Грибы	5-10	10-15	1
Отрицательная гемокультура и группа НАЕК	3-7	3-7	3-8
Дифтероиды	5-7	2-5	2-3
Сочетание микроорганизмов	2-4	4-7	3-7

Примечание: группа НАЕК включает:

- *Haemophilus parainfluenzae*,
- *Haemophilus aphrophilus*,
- *Haemophilus paraprofitus*,
- *Actinobacillus actinomycetemcomitans*,
- *Cardiobacterium hominis*,
- *Eikenella corrodens*,
- *Kingella kingae*.

ными стафилококками и золотистым стафилококком. В развитии позднего инфекционного эндокардита, возникающего позже 12 месяцев после операции, ведущую роль играют стрептококки.

Патогенез

Механизмы развития инфекционного эндокардита сложны и полностью еще не выяснены. Основные патогенетические факторы заболевания представлены ниже.

Повреждение эндокарда

*

Для развития **инфекционного** эндокардита необходимо изменение поверхности клапанного и париетального эндокарда, в частности, повреждение слоя **эндотелиальных клеток**, покрывающих клапан, париетальный эндокард, **эндоваскулярные** поверхности. Эти изменения создают **благоприятные условия** для внедрения в эндокард микроор-

ганизмов и последующей их колонизации. В норме **эндотелий** сопротивляется образованию колоний бактерий (В. П. Тюрин, 2001).

Согласно **Karchmer** (2001) повреждение эндотелия вызывается тремя важнейшими **гемодинамическими** факторами: а) высокой скоростью струи крови, производящей своеобразный удар по эндотелию; б) током крови из полости сердца с высоким давлением в полость (отдел) с низким давлением; в) высокой скоростью тока крови через суженное отверстие. **Эти** гемодинамические факторы проявляются особенно ярко при врожденных и **приобретенных** пороках сердца. В зависимости от типа порока кровь в определенных отделах сердца и в прилежащих крупных сосудах движется с большой скоростью или под большим давлением, что способствует нарушению трофики эндокарда и его повреждению. Наряду с этим большое значение в травмировании эндокарда имеют турбулентные высокоскоростные завихрения тока крови, возникающие дистальнее места сужения. Гемодинамические факторы обуславливают повреждение эндокарда не **только** при врожденных пороках сердца, но и при других предрасполагающих к развитию инфекционного эндокардита факторах: гипертрофической обструктивной и дилатационной кардиомиопатии, протезировании клапанов, артериовенозных шунтах, пролапсе митрального клапана, наличии катетера в подключичной вене, артериовенозных шунтах (при хроническом гемодиализе).

Развитие небактериального тромботического эндокардита

После повреждения поверхности клапанного и париетального эндокарда или эндотелия крупных прилежащих сосудов (аорты, легочной артерии) создаются условия для развития небактериального тромботического или **«марантического»** эндокардита. В месте поврзекдения обнажается **субэндотелиальный** соединительнотканый слой, богатый коллагеном — фактором, увеличивающим агрегацию тромбоцитов, скапливаются тромбоциты, откладывается фибрин и формируются стерильные **тромботические** массы — **«вегетации»**. Основные компоненты **вегетаций** — это тромбоциты, фибрин, микроорганизмы и клетки воспаления. Существует мнение (**Dankert и соавт.**, 1995), что тромбоциты вырабатывают особый **бактерицидный** протеин и в определенной степени защищают вегетации от инфицирования. Гистологическое исследование **вегетаций** показывает, что **они состоят** из дегенерировавших тромбоцитов, окутанных нитями фибрина. Чаще всего вегетации располагаются по краю смыкания клапанов, имеют различную величину (от **минимальных** до значительных **размеров**), могут являться источником **тромбоэмболий**. В месте прикрепления **вегетаций** развивается воспалительная реакция. Развитию **вегетаций** способствует повышение свертывающей активности крови. Принято считать, что повреждение **эндотелиального** слоя и гиперкоагуляция являются двумя важнейшими факторами, которые **обуславливают** развитие небактериального тромботического эндокардита. **Следует** отметить, что небактериальный **тромботический** эндокардит может **раз-**

виваться также при системной красной волчанке, злокачественных новообразованиях, **диссеминированном внутрисосудистом свертывании** крови, уремии, ожогах.

Трансформация небактериального тромбэндокардита в инфекционный эндокардит

На стадии небактериального **тромбэндокардита** повреждение париетального и клапанного эндокарда и сформировавшиеся вегетации создают своеобразные «сайты» — области для внедрения микроорганизмов и последующей их колонизации.

Однако для того, чтобы небактериальный тромбэндокардит трансформировался в инфекционный, необходимы следующие дополнительные условия:

- проникновение микроорганизма в кровоток (**бактериемия**);
- сохранение жизнеспособности микроорганизма в циркулирующей крови;
- способность микроорганизма к адгезии к эндокарду и размножению (колонизации) в области **вегетаций**;
- снижение антибактериальной резистентности макроорганизма.

Проникновение микроорганизма в кровь (бактериемия) является первоначальным и важнейшим событием, запускающим процесс превращения небактериального тромбэндокардита в инфекционный эндокардит. Источники бактериемии многообразны. Это могут быть очаги хронической **инфекции** (хронический тонзиллит, особенно часто обостряющийся; хронические **инфекционно-воспалительные заболевания** половых органов и мочевыводящих путей; кариозные зубы; хронический гнойный гайморит; пародонтоз; альвеолярная пиорея); инвазивная техника, используемая **для бронхо-, гастро-, колоно-, цистоскопии**; различные хирургические **вмешательства (особенно повторные, в том числе и «малые»**, например, лапароскопические); стоматологические процедуры, а также тонзиллэктомия, **аденоидэктомия**. Кроме того, возможно проникновение микроорганизмов в кровь при повреждении кожи, особенно при наличии кожных **инфекционно-воспалительных заболеваний**.

Частота бактериемии довольно велика при **различных медицинских** диагностических и лечебных процедурах и манипуляциях (табл. 13).

Как видно из табл. 13, бактериемия чаще всего развивается при экстракции зубов и **различных** вмешательствах на **периодонте**, причем опасность бактериемии значительно увеличивается при удалении **нескольких** зубов. Bender и Seltzer (1963) указывают, что при экстракции одного зуба бактериемия развивается в 52% случаев, при удалении нескольких зубов — **в 85% случаев**. При наличии **дентальных** кровотечений риск бактериемии составляет 100% (Nord, Heimdahl, 1990). Следует обратить внимание на то, что даже обычный туалет полости рта и чистка зубов, особенно **если** имеются кариозные зубы, могут быть причиной бактериемии.

Вероятность развития инфекционного эндокардита зависит также от вирулентности проникшего в кровоток микроорганизма. **Очень**

Табл. 13. Частота возникновения бактериемии (в %) при различных медицинских манипуляциях

Манипуляции	Бактериемия, %	Бактериемия, %
	(Durack, Phil, 1995)	(Lowy, Stalbergel, 1978)
Экстракция зубов	60	61-85
Вмешательства на периодонте	88	-
Профилактика заболевания зубов	-	0-28
Чистка зубов		0-26
Трахеальная интубация	<10	16
Катетеризация мочевого пузыря или удаление катетера	13	8-26
Аденомэктомия (стерильная моча)	12	-
Аденомэктомия (нестерильная моча)	60	-
Бужирование стриктуры уретры	28	-
Гастродуоденоскопия	4	-
Ректороманоскопия	-	10
Колonosкопия	5	-
Ирригоскопия	10	-
Биопсия печени	-	14
Бужирование пищевода	45	-
Чреспищеводная эхокардиография	1	-
Катетеризация сердца	2	-
Бариевая клизма	-	11
Вмешательство в гнойномочаге	-	39

высока вирулентность у золотистого стафилококка. М. А. Гуревич и соавт. (2001) указывают, что бактериемия *S. aureus* у больных с пороками клапанов сердца — это почти 100% фактор риска инфекционного эндокардита, в то время как при пневмококковой и энтерококковой бактериемии риск развития инфекционного эндокардита достигает 30%. Вирулентность *Str. riridans* и стафилококков коагулазонегативных (*S. epidermalis*, *S. saprophyticus* и др.) значительно меньшая по сравнению с золотистым стафилококком.

Микроорганизмы, проникшие в кровь, могут находиться в плазме крови в свободной форме или на лейкоцитах (лимфоцитах, нейтрофилах, особенно сегментоядерных, базофилах, эозинофилах), тромбоцитах или внутри них (М. А. Гуревич и соавт., 2001). Определенную роль в транспорте микроорганизмов играют также эритроциты.

Принято считать, что микроорганизмы, циркулирующие в кровеносном русле в связи с клетками крови, оказываются защищенными от антимикробных факторов плазмы и, следовательно, жизнеспособными. С током крови они доставляются к эндокарду и проникают в вегетации. Процесс проникновения микроорганизмов в вегетации на

клапанах сердца достаточно сложный и обусловлен рядом факторов, в частности, возбудитель должен быть способен к **персистированию**, размножению и адгезии на поверхности эндотелия. Адгезия микроорганизмов к **эндотелиальной** поверхности клапанов сердца и проликование в вегетации является ключевым моментом в превращении небактериального тромботического эндокардита в инфекционный эндокардит. Именно те **микроорганизмы, которые** наиболее часто вызывают развитие заболевания (стрептококк, золотистый стафилококк, энтерококк), обладают наибольшей способностью к адгезии к клапанам сердца, потому что продуцируют в достаточном количестве такие необходимые для адгезии факторы, как декстран, фибронектин, тейхоевую кислоту. Установлено, что стрептококки, циркулирующие в крови и продуцирующие экстрацеллюлярный декстран, значительно чаще вызывают развитие инфекционного эндокардита по сравнению с теми же видами стрептококка, которые не **вырабатывают** декстран. Наличие декстрана на поверхности стрептококка существенно облегчает его адгезию к поврежденным клапанам и расположенным на них нитям фибрина. Показано, что 50% штаммов зеленеющего стрептококка являются декстранпродуцирующими (**Simpson;1983**).

Способность бактерий вырабатывать декстран не является единственным и универсальным механизмом, обеспечивающим их адгезию к клапанам. Важнейшим фактором в этом процессе является фибронектин. Он всегда идентифицируется в пораженных клапанах сердца и продуцируется эндотелиальными клетками, тромбоцитами и фибробластами в ответ на повреждение сосудов.

Растворимая форма фибронектина связывается с обнаженным субэндотелиальным коллагеном. Рецепторы к **фибронектину** имеются на поверхности золотистого стафилококка, зеленеющего стрептококка и стрептококков групп А, С и G, энтерококка, пневмококка и грибов рода *Candida albicans*.

Фибронектин имеет многочисленные связывающие домены, может связываться одновременно с фибрином, коллагеном, клетками, микроорганизмами и может, таким **образом**, способствовать адгезии бактерий к клапану в месте **его** повреждения при небактериальном тромбэндокардите.

Moreillon и соавт. (1995) на экспериментальной модели эндокардита показали наличие у золотистого стафилококка фибриногенсвязывающего протеина, который способствует связыванию микроорганизма с фибрином и тромбоцитами на аортальном клапане.

Shiro и соавт. (1994) установили, что гликокаликс (или слизь) на поверхности *S. epidermidis* не влияет существенно на адгезивную способность, но может значительно повышать вирулентность микроорганизма и его устойчивость к эрадикационной терапии.

Механизмы, с помощью которых происходит инфицирование и колонизация эндотелия интактного клапана, **многообразны**. Известно, что эндотелиальные клетки способны фагоцитировать *S. aureus* и *Candida* (этот факт установлен в эксперименте, *in vitro*). **Внутрикле-**

точная репликация микроорганизмов приводит к гибели эндотелиоцита, следовательно, к повреждению, разрывам эндотелиальной поверхности, что инициирует образование тромбоцитарно-фибриновых депозитов. Этому же способствует фибронектин.

Все вышеизложенное указывает на то, что локализация микроорганизмов в вегетациях клапанов зависит не только от их способности к адгезии, но и от роста в эндотелиоцитах.

Большую роль в проникновении микроорганизмов в вегетации поврежденных клапанов играют продуцируемые микроорганизмами ферменты эластаза, коллагеназа, гиалуронидаза, протеаза.

Следует отметить, что небактериальный тромботический эндокардит создает весьма благоприятные условия для микроорганизмов, так как тромбоцитарно-фибриновые отложения значительно облегчают адгезию бактерий и, кроме того, фибрин ингибирует хемотаксис и миграцию фагоцитов, а также прикрывает прикрепившиеся микробы, делает их недоступными для фагоцитоза.

Бактериемия и последующее развитие инфекционного эндокардита зависит от взаимоотношений инфекционного возбудителя и системы антиинфекционной резистентности (противоинфекционной защиты). Эта система включает следующие основные компоненты:

- физические и химические барьеры, препятствующие проникновению микроорганизмов;
- воспалительный ответ на проникновение инфекционных агентов; включение системы фагоцитоза, комплемента;
- гуморальный и клеточный отделы системы иммунитета.

Многочисленные клинические и экспериментальные исследования свидетельствуют о значительных изменениях в системе противоинфекционной защиты макроорганизма. Обнаружены вариабельные изменения фагоцитарной активности лейкоцитов при инфекционном эндокардите. В большинстве работ сообщается об активации фагоцитов, однако складывается впечатление, что даже при повышении фагоцитарной функции фагоциты не могут противостоять микроорганизмам — возбудителям инфекционного эндокардита вследствие ингибирующего эффекта бактериальных токсинов и других биологически активных веществ, а также в связи с недостаточностью системы комплемента. К тому же в последующем возможно угнетение фагоцитоза и его незавершенность.

Существенным фактором патогенеза инфекционного эндокардита является нарушение функции тромбоцитов. Согласно данным Dankert и соавт. (1995), активированные тромбоциты продуцируют бактерицидный протеин, обладающий бактерицидным действием. Тромбоциты являются основным компонентом вегетаций, и, в связи с их способностью вырабатывать бактерицидный протеин, логично предполагать защитную роль тромбоцитов в предотвращении инфекционного эндокардита. Однако оказалось, что возбудители, вызывающие развитие инфекционного эндокардита, устойчивы к тромбоцитарному бактерицидному протеину и, следовательно, не разрушаются тром-

боцитами. Более того, в связи с наличием у тромбоцитов фагоцитарной функции, создаются благоприятные условия для доставки микроорганизмов тромбоцитами к вегетациям в области клапанов.

Важнейшей функцией системы комплемента является цитотоксическая, или литическая. Суть ее заключается в том, что на конечной стадии активации системы комплемента образуется мембраноатакующий комплекс, внедряющийся в мембрану бактериальной клетки и разрушающий ее. Нарушение функции системы комплемента очень характерно для инфекционного эндокардита. Наиболее часто наблюдается снижение уровня комплемента, особенно при развитии иммунокомплексной патологии (О. М. Буткевич, Т. Л. Виноградова, 1997), однако в острой фазе заболевания **общая** гемолитическая активность комплемента превышает норму (В. П. Тюрин, 1987).

Определенные изменения претерпевают показатели клеточного и гуморального иммунитета.

Наиболее часто отмечаются снижение показателей клеточного иммунитета, повышение коэффициента **Т-хелперы/Т-супрессоры**, повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов и иммуноглобулинов классов М и G. В. П. Тюрин (2001) указывает на увеличение числа моноцитов, **гранулоцитов**, снижение количества и активности Т-хелперов и Т-супрессоров, натуральных киллеров. Однако эти изменения, как указывают О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградова (1997), не специфичны для инфекционного эндокардита и отражают иммунный ответ в условиях длительной бактериальной интоксикации.

Заключая этот раздел, следует подчеркнуть, что при инфекционном эндокардите наблюдается определенная степень активации системы антиинфекционной резистентности, однако, вероятно, в целом **противоинфекционная** защита оказывается несостоятельной, что способствует внедрению **инфекционного** агента в вегетации на клапанах. Вместе с тем существует точка **зрения**, что **иммунодефицитные** состояния не играют большой роли в возникновении инфекционного эндокардита (Cunliffe и соавт., 1995), подтверждением чему служит тот факт, что среди ВИЧ-инфицированных больных нет роста заболеваемости инфекционным эндокардитом (Chinaglia и соавт., 1999).

Как пишут О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградова (1997), «при инфекционном эндокардите складывается уникальная для инфекционной патологии ситуация: возбудитель локализуется на эндокарде, где становится неуязвим для естественных факторов, вызывая стойкую бактериемию и **персистирующую** антигенную стимуляцию, приводя к гибели организма при отсутствии адекватного **лечения**».

Микроорганизмы чаще всего фиксируются на желудочковой поверхности клапана аорты или предсердной поверхности **митрального и трикуспидального клапанов**.

После внедрения микроорганизма в вегетации начинаются его репликация, колонизация, вследствие чего инфицированные вегетации увеличиваются в размерах, в них развивается **воспалительный процесс**. Тромбы в вегетациях (тромбоциты и фибрин) быстро покрыва-

ются дополнительно новыми порциями тромбоцитов и фибрина в виде своеобразной пленки, которая защищает возбудителя от воздействия системы **противомикробной** защиты. Депозиты фибрина увеличиваются под влиянием тканевого **тромбопластина** (он соединяется с" фактором свертывания VII), продуцируемым **эндотелиальными** клетками, фибробластами или моноцитами после их взаимодействия с бактериями (Bancsi и соавт., 1994).

В развитии воспалительного процесса в области эндокарда пораженных клапанов, а также в развитии системных воспалительных реакций при инфекционном эндокардите важную роль играет продукция клетками иммунной системы **провоспалительных** цитокинов **интерлейкинов-1, 6, 8** и фактора некроза **опухоли- α** . Установлено, что липотейхоевая кислота — компонент клеточной оболочки **грамположительных** микробов — является фактором, стимулирующим продукцию макрофагами **интерлейкина-8**. Особенно важна роль фактора некроза опухоли- α в развитии системных воспалительных реакций.

Внедрение инфекционного агента в вегетации на клапанах сердца приводит к формированию вторичного септического очага, разрушению клапана, развитию порока сердца.

Гематогенная диссеминация

Формирование вторичного септического очага и активного воспалительного процесса в области эндокарда, **вегетаций**, клапанов способствует гематогенной **диссеминации** микроорганизмов, манифестации клинической симптоматики, развитию **тромбоэмболических осложнений**. Вегетации представляют собой весьма благоприятную среду для микробной колонизации. В свою очередь, колонизация бактерий стимулирует агрегацию тромбоцитов и тромбообразование в **области вегетаций**, вокруг размножающихся **бактерий** постоянно **откладываются** все новые и новые слои фибрина, что способствует дальнейшему росту **вегетаций**.

Персистирование **инфекционного очага** и воспалительного процесса в **области** клапанов сопровождается значительным их повреждением, образованием эрозий и язв на створках клапанов. При этом возможны перфорация створок клапанов, **деструкция клапанного** аппарата (отрыв створок клапана, разрыв хорд), что **приводит к** формированию порока сердца, наиболее часто — недостаточности клапана аорты.

Серьезным осложнением **инфекционно-воспалительного** процесса на клапанах является формирование абсцессов в области фиброзных **структур**, поддерживающих клапан, и в прилежащих **участках** миокарда с вовлечением и повреждением проводящей системы сердца.

Персистирующая бактериемия при инфекционном эндокардите может приводить к метастатическим инфекционным очагам в различных органах, что проявляется локальной симптоматикой поражения соответствующего органа и постоянной лихорадкой, часто устойчивой к антибактериальной терапии. Метастатические абсцессы **обычно**

небольших **размеров**, множественные, **диссеминированные**. Метастатическая **инфекция** чаще наблюдается при инфекционном эндокардите, вызванном золотистым стафилококком или **β -гемолитическим стрептококком**, и реже, если этиологическим фактором эндокардита является зеленящий стрептококк. Возможны ситуации, когда метастатическая инфекция неоднократно рецидивирует.

Важнейшей **характерной** особенностью инфекционного эндокардита является тромбозэмболический синдром. Эмболия фрагментами **вегетаций** наблюдается клинически у **11–43%** больных (Sandre, Shafran, 1996; Steckelberg и соавт., 1992), а на аутопсии — в 45–65% случаев. Наиболее часто наблюдаются эмболии в сосуды головного мозга, почек, селезенки. Тромбозэмболии особенно характерны при больших (>10 мм) и гипермобильных вегетациях; эмболы в легочную артерию очень часто являются септическими и наблюдаются при поражении **трикуспидального** клапана.

Иммунная генерализация процесса

Длительное **персистирование** инфекции в организме включает выраженную ответную реакцию иммунной системы, развитие иммунного воспаления с последующим развитием системных проявлений инфекционного эндокардита, т. е. по сути, **происходит** иммунная генерализация патологического процесса. Фиксированные на клапанах микроорганизмы приводят к изменению функционирования клеточного и гуморального звеньев иммунной системы, выраженной сенсибилизации организма и гиперергическому повреждению органов и **тканей**.

Однозначного мнения в медицинской литературе о характере изменений клеточного звена иммунной системы при инфекционном эндокардите не существует. Имеющиеся данные весьма противоречивы. Однако большинство исследователей указывают на активацию функции **В-лимфоцитов** и значительное снижение активности **Т-лимфоцитов-супрессоров**. Об активации В-клеточного звена свидетельствует, в частности, повышение количества плазматических клеток в костном мозге, нередко также в периферической крови больных инфекционным эндокардитом.

Изменения гуморального звена системы иммунитета **характеризуются** увеличением синтеза иммуноглобулинов, что единодушно отмечается практически всеми исследователями. В крови больных значительно повышены **уровни** всех классов иммуноглобулинов, но в наибольшей степени **IgM**. **Гипериммуноглобулинемия** отражает **персистирующую** антигению и повышенную активность В-клеточного звена **иммунитета**.

Как указывают О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградова (1997), **высокие** показатели уровня иммуноглобулинов наиболее характерны для больных с выраженными **экстракардиальными** проявлениями, **высокой** активностью заболевания и выраженной бактериемией. По мне-

нию В. П. Тюриня (1987), имеется определенная зависимость интенсивности образования антител и, следовательно, уровня иммуноглобулинов в крови от этиологии **инфекционного** эндокардита. Например, наиболее высокое содержание иммуноглобулинов в крови отмечено при стафилококковом эндокардите, что обусловлено митогенной активностью стафилококкового протеина **А** на **Т-** и **В-лимфоциты**.

В организме больных инфекционным эндокардитом синтезируются антитела (иммуноглобулины) вначале к антигенам **микроорганизма**, вызывающего заболевание, а в последующем — аутоантитела; и те и другие имеют большое патогенетическое значение. Антитела к антигенам возбудителя вызывают агглютинацию, преципитацию бактерий, фиксацию комплемента, играют важную роль в **противоинфекционной** защите организма. Например, при стафилококковом эндокардите выявляются антитела к **тепловым** кислотам, к пептидогликану, которые нивелируют способность клеточной стенки стафилококка угнетать фагоцитоз.

Приблизительно через 4–6 недель от начала заболевания в крови больных выявляются аутоантитела, что фактически свидетельствует о вступлении заболевания в фазу иммунной генерализации **процесса**. Спектр известных в настоящее время аутоантител при инфекционном эндокардите достаточно широк. Обнаруживаются следующие типы аутоантител:

- ревматоидный фактор — антитела к **IgG** (выявляется у 50% больных инфекционным эндокардитом независимо от этиологии **заболевания**); ревматоидный фактор нарушает процесс фагоцитоза микроорганизмов **нейтрофилами** и макрофагами, **так** как блокирует IgG, который обладает **опсонизирующей** активностью по отношению к возбудителям заболевания (т. е. подготавливает их к фагоцитозу);
- антикардиальные антитела (у **60–100%** больных), обычно это антитела к сарколемме, миолемме, миофибриллам, эндокарду; предполагается, что эти антитела могут повреждать миокард;
- неорганоспецифические антитела: **антиэндоцелиальные, антинуклеарные**, антитела к нативной и денатурированной ДНК, антитела к коллагену (преимущественно I и II типов) и гладкой мускулатуре;
- антитела к **протеиназе** 3 цитоплазмы **нейтрофилов**;
- антитела к **фосфолипидам** — **кардиолипину**, фосфатилхолину, лизофосфатидилхолину (эти виды антител обнаруживаются **почти** у 30% больных) (Д. Ж. Хайдарова и **соавт.**, 1992).

В индуцировании синтеза аутоантител ведущее **значение** имеет **поликлональная** стимуляция **В-лимфоцитов** и снижение функции **Т-лимфоцитов-супрессоров**. Однако наряду с этим механизмом существенную роль играют модификация антигенов макроорганизма, появление **аутоантигенов** и развитие **аутоиммунизации**, а также инфицирование микроорганизмами, имеющими **антигены**, сходные с тканевыми антигенами человека (механизм молекулярной мимикрии).

Длительный активный синтез антител на фоне постоянного длительного поступления микробных антигенов и аутоантигенов макроорганизма в кровь приводит к перманентному образованию иммунных комплексов у **50–100%** больных (Е. Л. Насонов и соавт., 1984). Наиболее высокий уровень в крови циркулирующих иммунных комплексов характерен для периода bacteriemии и разгара заболевания при длительном течении заболевания и правосторонней локализации инфекционного эндокардита. При эффективном лечении антибиотиками и снижении активности заболевания количество **циркулирующих** иммунных комплексов значительно снижается, возможно даже полное их исчезновение.

Особенно характерно обнаружение в крови циркулирующих иммунных комплексов при поражении почек и наличии других **экстракардиальных** симптомов заболевания. В настоящее время **сформировалась** хорошо аргументированная точка зрения о важной роли иммунных комплексов (антиген или аутоантиген+антитело) в поражении сосудов (васкулиты) и внутренних органов в иммуновоспалительной иммунокомплексной фазе заболевания. Об этом, в частности, свидетельствует обнаружение отложений иммуноглобулинов и иммунных комплексов вдоль базальных мембран капилляров клубочков почек. Сейчас общепринято считать, что развитие таких важнейших проявлений инфекционного эндокардита, как гломерулонефрит, миокардит, артрит, связано с отложением иммунных **комплексов** в этих **органах**. Иммунные комплексы связываются с комплементом и активируют его, кроме того, они взаимодействуют с **Fc-, Ig- и C-рецепторами** на тромбоцитах, **нейтрофильных лейкоцитах, базофилах**; в результате **всех** этих **процессов** развивается **иммунокомплексное** воспаление сосудов (васкулиты) и различных внутренних органов, прежде всего миокарда (миокардит), почек (гломерулонефрит), печени (гепатит).

Дистрофическая фаза заболевания

А. А. Демин и Ал. А. Демин (1978) выделяли три фазы патогенеза инфекционного эндокардита: **инфекционно-токсическую** с бактериальным поражением клапанов и **тромбоэмболическими** осложнениями; иммуновоспалительную с иммунной генерализацией процесса и дистрофическую. Третья, дистрофическая фаза **инфекционного** эндокардита характеризуется дистрофическими **изменениями** внутренних органов (сердце, почки, печень, сосуды) с развитием их недостаточности, тяжелой сердечной недостаточности. Дистрофическая фаза заболевания развивается при тяжелом **течении** инфекционного эндокардита, высокой его **активности** и неэффективности антиинфекционной терапии.

Схема патогенеза инфекционного эндокардита представлена на рис. 5.



Рис. 5. Схема патогенеза инфекционного эндокардита

Патоморфологические изменения

Патоморфологическая картина инфекционного эндокардита складывается из **деструктивно-воспалительных** поражений клапанов и подклапанных структур с образованием **вегетаций**, воспалительных изменений эндотелия прилежащих крупных **сосудов**, миокарда, тромбэмболических осложнений и **иммунокомплексного** воспаления в органах и тканях.

Поражение клапанов и подклапанных структур

Наиболее характерным патоморфологическим признаком инфекционного эндокардита является поражение клапанов сердца и подклапанных структур. На клапанах развивается полипозно-язвенный эндокардит. На створках клапана видны поверхностные эрозии или более глубокие язвы, а **по** краям воспаленных створок клапана или на дне язв **формируются** вегетации — **тромботические** наложения, имеющие шарообразную, полипообразную форму или напоминающие разрастания цветной капусты. Величина **вегетаций** весьма различна и может колебаться от 3–5 мм до 2 см и даже более. Вегетации локализуются не только на створках пораженных клапанов, но и на подклапанных структурах, в пристеночном эндокарде, при этом полипозно-язвенный процесс развивается в области стенки левого желудочка и межжелудочковой **перегородки**.

Нередко полипозно-язвенный эндокардит сопровождается разрушением, перфорацией створок клапана (почти у **30%** больных), отрывом створок клапана, разрывом хорд, прободением межжелудочковой перегородки.

Иногда (преимущественно на ранних стадиях заболевания) наблюдается не полипозно-язвенное поражение клапана, а бородавчатый воспалительный процесс. У некоторых больных можно наблюдать одновременное сочетание полипозно-язвенного и бородавчатого воспаления на разных клапанах сердца.

Чрезвычайно характерным патоморфологическим признаком инфекционного эндокардита является формирование порока — недостаточности пораженного клапана, чаще всего недостаточности клапана аорты. Развитие порока обусловлено деструктивным процессом пораженного клапана. В последующем к недостаточности клапана присоединяется умеренно выраженный стеноз в связи с обызвествлением **вегетаций** и репаративными процессами в пораженном клапане.

По данным В. П. Тюрина (2001), поражение клапанов сердца при инфекционном эндокардите наблюдается со следующей частотой: изолированное поражение аортального клапана у **40.5%** больных, митрального клапана — у **30.9%**, сочетанное поражение обоих клапанов — у **21.4%** больных; **трикуспидального** клапана — в **2.4%**, а двусторонний эндокардит — в **4.8%** случаев (аортальный и **трикуспидальный** клапаны; митральный, аортальный и клапан легочной артерии); на **неизмененных** ранее клапанах сердца инфекционный эндокардит раз-

вился у 50% больных; ревматическое поражение сердца **предшествовало** инфекционному эндокардиту у 28.6% больных, а атеросклеротический порок сердца — у 4.7% пациентов.

При микроскопическом исследовании пораженного клапана **выявляются** некрозы его ткани; вегетации представлены **конгломератом** фибрина, тромбоцитов, гистиоцитов, **сегментоядерных** лейкоцитов, лимфоцитов и колоний микроорганизмов. После успешной **антибактериальной** терапии и гибели микроорганизмов в вегетациях развиваются фиброз, **гиалиноз, кальциноз**, а поврежденный участок клапана покрывается эндотелием.

Поражение миокарда

Вовлечение миокарда в патологический процесс при **инфекционном** эндокардите является важной патоморфологической **особенностью** этого заболевания. Поражение миокарда чаще всего проявляется очаговым или диффузным миокардитом и может быть **констатировано** у 30-40% больных. При микроскопическом исследовании **миокарда** обнаруживаются серозный **отек** интерстиция и **большое количество** клеточных инфильтратов, состоящих из лимфоцитов, **плазматических** клеток и гистиоцитов (инфильтраты **располагаются** периваскулярно). Миокардит часто сопровождается развитием в **миокарде** участков микронекроза различной величины, причем чаще **они** локализуются в левом желудочке и реже — в правом желудочке **и** миокарде **предсердий**. У некоторых больных в миокарде **обнаруживаются** зоны некроза, захватывающие целые пласты **мышечных волокон** (А. М. Вихерт, 1960).

В ряде случаев при инфекционном миокардите **обнаруживаются** единичные или множественные микроабсцессы **со** скоплением **большого количества** сегментоядерных **нейтрофилов и бактериальных колоний**.

При электронной микроскопии пораженного миокарда **обнаруживаются** выраженные изменения **на ультраструктурном уровне**:

- расщепление, разрывы, лизис миофибрилл;
- разрушение мембран гранулярной эндоплазматической сети;
- разрушение митохондрий;
- фрагментация цистерн саркоплазматического **ретикулума**;
- активация лизосом и увеличение их количества, нередко **разрывы** лизосомальной мембраны;
- **уменьшение** в кардиомиоцитах количества рибосом, редукция **комплекса Гольджи**;
- вакуольная дистрофия кардиомиоцитов.

Электронная микроскопия выявляет также значительные **изменения микроциркуляторного** русла миокарда в виде дистрофии **эндотелиоцитов** капилляров: гомогенность цитоплазмы, уменьшение количества органелл и выраженности митохондрий, появление крупных **липидных** капель и **микропиноцитозных** везикул; иногда гипертрофия **эндотелиоцитов** с резким уменьшением просвета капилляров.

Крупноочаговые некрозы миокарда у больных инфекционным эндокардитом наблюдаются при патологоанатомическом исследовании в 10-12% случаев. Основная причина развития крупноочаговых инфарктов миокарда — тромбоэмболия коронарной артерии частицами тромба из клапанных **вегетаций**. Реже инфаркт миокарда обусловлен коронаритом или закрытием устья коронарной артерии вегетациями, **располагающимися** на створке клапана аорты. В ряде случаев **указанные** причины могут вызывать развитие мелкоочаговых инфарктов миокарда.

М. А. Гуревич и соавт. (2001) на основании анализа собственных и литературных данных считают, что основными формами поражения миокарда при инфекционном эндокардите являются:

- очаговый или диффузный миокардит;
- продуктивный **эндоваскулит** **сочагами** некроза и кардиосклероза в миокарде;
- эмболический крупно- или мелкоочаговый инфаркт миокарда;
- мелкоочаговый или крупноочаговый постинфарктный кардиосклероз;
- очаговая или диффузная **дистрофия** миокарда;
- микроциркуляторные очаговые или диффузные поражения миокарда.

Перикардит

Перикардит обнаруживается при патологоанатомическом исследовании у **10–14%** больных и может быть фибринозным или **экссудативным**. Чаще всего перикардит имеет **инфекционно-токсический** или **токсико-аллергический** генез. При инфаркте миокарда, как правило, развивается **эпистенокардитический** фибринозный перикардит. У больных со стафилококковым инфекционным эндокардитом **может наблюдаться** гнойный перикардит.

Тромбоэмболические осложнения

При **патологоанатомических** исследованиях тромбоэмболические осложнения определяются в **50–60%** случаев. Наиболее часто наблюдаются тромбоэмболии в селезеночную и почечные артерии и, соответственно, инфаркты почек и селезенки. Могут **быть тромбоэмболии** в легочную артерию, церебральные и другие артерии.

Спленомегалия

Увеличение селезенки можно констатировать при патологоанатомическом исследовании почти у всех больных. Спленомегалия обусловлена реактивной гиперплазией лимфоидной ткани в **ответ** на диссеминированный инфекционный процесс. В ряде случаев в **развитии спленомегалии** имеет значение такой дополнительный **фактор**, как инфаркт селезенки вследствие тромбоэмболии селезеночной артерии. В селезенке могут обнаруживаться колонии **бактерий** и абсцессы или гнойное расплавление области инфаркта. В ран-

нем периоде инфекционного эндокардита увеличенная **селезенка** мягкая или умеренно плотная, в поздних стадиях заболевания **плотная**. На месте бывших инфарктов селезенки можно видеть плотные рубцовые **втяжения**, а свежие инфаркты макроскопически **воспринимаются** как желтовато-белые или темно-красные (при **геморрагических** инфарктах) очаги треугольной формы.

При микроскопическом исследовании селезенки **обнаруживаются** гиперплазия лимфоидных элементов пульпы и фолликулов, **пролиферация** эндотелия, фибриноидное набухание и **гиалиноз** сосудистых стенок.

Поражение почек

При инфекционном эндокардите обнаруживаются **следующие** морфологические типы поражения почек: гломерулонефрит, **инфаркты** почек, амилоидоз. Наиболее часто отмечается **гломерулонефрит**. При гломерулонефрите почки увеличены, дряблые, на их поверхности можно видеть множество красных точечных очажков. При микроскопическом исследовании почек гломерулонефрит чаще **характеризуется** картиной **мезангиокапиллярного, экстракапиллярного**, реже — мезангиопролиферативного гломерулонефрита. **Характерны** увеличение клубочков почек, пролиферация эндотелия и **скопление** лейкоцитов, микроагрегаты тромбоцитов **в просвете** капилляров. В ряде случаев обнаруживается фибриноидный **некроз** приводящих артериол и петель клубочков. У многих больных микроскопическая картина соответствует экстракапиллярному **гломерулонефриту** (скопление серозной жидкости в боуеновой капсуле, пролиферация эпителия капсул). При гломерулонефрите **наблюдаются** также **инфильтративные** и дистрофические процессы в эпителии канальцев **почек** (гиалиновая и липоидная инфильтрация).

Развитие гломерулонефрита при инфекционном эндокардите, **как** было указано выше, обусловлено **иммунокомплексным** механизмом, что подтверждается обнаружением **иммунокомплексных** депозитов в базальной мембране капилляров **иммуофлюоресцентным** методом.

У **40–60%** больных при патологоанатомическом **исследовании** можно обнаружить инфаркты **почек**, обусловленные **тромбоэмболией** в почечную артерию, или рубцы на месте бывших инфарктов.

В **2–3%** случаев поражение почек представлено амилоидной **дистрофией**.

А. А. Демин и В. П. Дробышева (1991) указывают, **что у 1–3% больных** может развиваться **инфекционно-токсическая нефропатия**.

Поражение печени

У **7–8%** больных инфекционным эндокардитом развивается хронический **гепатит**. Патоморфологически он проявляется **увеличением** размеров печени, мелкими очагами некрозов паренхимы, **деструкцией** гепатоцитов, их жировой и белковой дистрофией, а **так-**

же очаговыми инфильтратами, **состоящими** из макрофагов, лимфоцитов, нейтрофилов. Наряду с этим отмечаются расширение, отечность портальных трактов и инфильтрация лимфоцитами, гистиоцитами, **нейтрофилами**.

В развитии хронического гепатита при инфекционном эндокардите большую роль играют инфекционно-токсическое влияние на печень, а также иммуновоспалительный механизм и провоспалительные цитокины.

Поражение легких

При инфекционном эндокардите поражение легких характеризуется инфарктами (**вследствие** тромбоэмболии легочной артерии), пневмониями, а при развитии левожелудочковой недостаточности — отеком легких.

Поражение центральной нервной системы

Наиболее характерны тромбоэмболии артерий мозга, причем чаще всего поражается средняя мозговая артерия. Возможно развитие абсцессов мозга, менингита, менингоэнцефалита.

Классификация

Общепринятой классификации инфекционного эндокардита нет. В данной главе мы приводим классификации, получившие наибольшее распространение среди практических врачей и наиболее часто упоминаемые и обсуждаемые в отечественной литературе.

Классификация О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградовой

Классификация О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградовой (1997) представлена в табл. 14.

Первый раздел классификации посвящен этиологии инфекционного эндокардита (зеленящий **стрептококк**, золотистый **стафилококк**, белый стафилококк, энтерококк, **грамотрицательные** микроорганизмы, патогенные грибы, другие возбудители). Заболевание **неизвестной** этиологии авторы предлагают обозначать термином «**так** называемая **«абактериальная»** форма инфекционного **эндокардита**», **хотя**, наверное, более правильно было бы назвать этот вариант заболевания инфекционным эндокардитом неизвестной этиологии.

Во втором разделе классификации авторы выделяют два **клинико-морфологических** варианта заболевания — первичный и **вторичный** инфекционный эндокардит. Первичный инфекционный эндокардит развивается на неизмененных ранее клапанах, а вторичный — на фоне ранее существовавшей патологии **сердца** (ревматические пороки, врожденные пороки сердца, пролапс митрального клапана, искусственные сосудистые анастомозы, артериовенозные аневризмы, клапаны сердца искусственные и др.).

Табл. 14. Классификация инфекционного эндокардита
(О. М. Буткевич, Т. Л. Виноградова, 1997)

Этиология	Клинико-морфологический вариант	Клинический вариант течения	Особые формы инфекционного эндокардита
Зеленящий стрептококк	1. Первичный	1. Острое	Эндокардит протезов клапанов
Стафилококк золотистый	2. Вторичный (на измененных клапанах)	2. Подострое	Эндокардит при гемодиализе
Стафилококк белый		3. Затяжное	Эндокардит наркоманов
Энтерококк		а) с относительно благоприятным прогнозом ;	Пристеночный эндокардит
Грамотрицательные микроорганизмы		б) с неблагоприятным прогнозом	Эндокардит при кардиомиопатиях
Патогенные грибы		Иммунологический вариант течения (миокардит, васкулит , артрит, гломерулонефрит и т. п.)	Инфекционный эндокардит при пролапсе митрального клапана и др.
Другие возбудители			
Т. н. « бактериальная » форма			

В третьем разделе классификации представлены клинические варианты течения **инфекционного** эндокардита: острое, подострое, затяжное (с относительно благоприятным и с неблагоприятным **прогнозом** течения) и иммунологический вариант.

О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградова (1997), Т. Л. Виноградова (2003) подчеркивают, что деление инфекционного эндокардита на острый и **подострый** по предлагаемому ВОЗ **временному** признаку (острый — до 2 месяцев, **подострый** — продолжающийся более 2 месяцев) не соответствует истинному положению вещей.

Острый инфекционный эндокардит авторы характеризуют следующим образом:

- является в патогенетическом плане сепсисом с первичной локализацией инфекции на клапанном аппарате, реже — на **пристеночном** эндокарде;
- манифестирует яркой септической клиникой, выявляется уже на **5–7 день** от начала заболевания клинически и по данным эхокардиографии, причем это не только собственно эндокардит, но и деструктивные изменения одного или **более** клапанов сердца (чаще всего, аортальная недостаточность), требующие немедленной **хирургической** коррекции;

- заканчивается при отсутствии срочного **кардиохирургического** лечения **гибелью** больного, в редких случаях при массивной антибиотикотерапии удается перевести заболевание в **подострое** течение с более благоприятным прогнозом.

Таким образом, тяжесть течения и яркая клиническая картина, а не временной признак (до 2 месяцев по предложению ВОЗ) являются главными характеристиками острого течения инфекционного эндокардита. Уместно процитировать по этому поводу Т. Л. Виноградову (2003) — одного из авторов обсуждаемой классификации инфекционного эндокардита: «Острый инфекционный эндокардит не может продолжаться до 2 месяцев — или больной бывает своевременно прооперирован (протезирование) или он погибает при явлениях прогрессирующей сердечной недостаточности даже при условии **хорошего «контроля над инфекцией»**.

Подострый инфекционный эндокардит развивается в течение **3–6** недель. По мнению Т. Л. Виноградовой (2003), подострый инфекционный эндокардит — это клапанная инфекция (**вальвулит**, эндокардит) с персистирующей септициемией. Это наиболее типичная форма **заболевания**.

Затяжной инфекционный эндокардит выделен О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградовой в монографии «Инфекционный **эндокардит**» (1997) как вариант течения заболевания, при этом возможен относительно благоприятный и **неблагоприятный** прогноз. В настоящее время термин **затяжной эндокардит** употребляется редко и под этим термином понимается маломанифестный подострый эндокардит (Т. Л. Виноградова, 2003), при этом клиника заболевания стертая, что **обуславливает** его позднюю **диагностику**.

Таким **образом**, затяжное течение инфекционного эндокардита с относительно благоприятным и неблагоприятным прогнозом представляет собой **клинико-патогенетическую** форму подострого инфекционного эндокардита. Как самостоятельный вариант течения заболевания затяжное течение инфекционного **эндокардита** сейчас не признается. Хроническое течение инфекционного эндокардита также не признается. О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградова в классификации инфекционного эндокардита (редакция 1997 г.) выделяют **иммунологический вариант течения** заболевания, проявляющийся иммуновоспалительным поражением органов (миокардит, васкулит, артрит, гломерулонефрит).

Четвертый раздел **классификации** О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградовой посвящен **особым формам инфекционного эндокардита**, к которым авторы относят эндокардит протезов **клапанов**, эндокардит при гемодиализе, эндокардит **наркоманов**, пристеночный эндокардит, эндокардит при **кардиомиопатиях**, при пролапсе митрального клапана и др. Этот раздел классификации, несомненно, важен, так как предполагает анализ и учет врачом **особенностей** клинического течения названных вариантов заболевания.

Классификация В. П. Тюрин

1. Клинико-морфологические формы:
 - первичная, возникающая на неизменных клапанах сердца;
 - вторичная, развивающаяся на фоне предшествующей патологии клапанов или крупных сосудов.
2. В зависимости от этиологического фактора: стрептококковый, стафилококковый, энтерококковый и т. д.
3. Варианты течения:
 - острый (длительностью до 2 месяцев);
 - подострый (длительностью более 2 месяцев);
 - хроническое рецидивирующее течение (возможно, как исключение, при ошибках в диагностике и лечении).
4. С преобладанием инфекционно-токсических или иммуновоспалительных проявлений (нефрита, миокардита, васкулита и др.).
5. Выздоровление, рецидивы, повторное развитие инфекционного эндокардита:
 - выздоровевшим следует считать пациента через 1 год после завершения лечения по поводу инфекционного эндокардита, если в течение этого срока оставались нормальными температура тела, СОЭ и из крови не высевался возбудитель;
 - рецидивы (ранние — в ближайшие 3 месяца после завершения лечения, поздние — от 2—3 до 12 месяцев);
 - повторное развитие инфекционного эндокардита (через 1 год и более после завершения лечения по поводу инфекционного эндокардита или если выделен из крови другой возбудитель в срок до 1 года).
6. Особые формы инфекционного эндокардита:
 - инфекционный эндокардит протезированного клапана;
 - инфекционный эндокардит у лиц с имплантированным кардиостимулятором;
 - **инфекционный** эндокардит у лиц с трансплантированным сердцем;
 - инфекционный эндокардит у лиц, находящихся на программном гемодиализе;
 - **нозокомиальный** эндокардит;
 - инфекционный эндокардит у наркоманов;
 - инфекционный эндокардит у лиц пожилого и старческого возраста.

Классификация инфекционного эндокардита В. П. Тюрин (2001) в целом близка к классификации О. М. Буткевича и Т. Л. Виноградовой, однако есть некоторые отличия в характеристике вариантов течения инфекционного эндокардита. В. П. Тюрин учитывает временной критерий (острый эндокардит — длительностью до 2 мес и хронический — более 2 мес), в то время как Т. Л. Виноградова обобщенно считает, что острый **инфекционный** эндокардит не может продолжаться до 2 месяцев. Правда, в комментариях к своей клас-

сификации В. П. Тюрин кладет в основу характеристики острого и подострого течения — высокую активность **инфекционно-воспалительного** процесса, выраженность клинической **картины**; степень вирулентности микроорганизма, тем самым приближаясь к Т. Л. Виноградовой в понимании характера течения инфекционного эндокардита. Затяжной инфекционный эндокардит В. П. Тюрин рассматривает как этиологический вариант подострого инфекционного эндокардита, вызываемого зеленым стрептококком или близкими ему штаммами стрептококка, с изначально пролонгированным течением, как правило, с отсутствием гнойных метастазов, преобладанием иммунопатологических проявлений.

При ошибке в диагностике и лечении инфекционного эндокардита возможно, по мнению В. П. Тюрина, хроническое рецидивирующее течение.

В. П. Тюрин (2001) приводит в своей классификации важные с практической точки зрения критерии выздоровления, рецидивов, повторного развития инфекционного эндокардита.

Классификация А. А. Демина и В. П. Дробышевой

В табл. 15 представлена классификация инфекционного эндокардита А. А. Демина и В. П. Дробышевой (2003).

Как и авторы предыдущих классификаций, **А. А. Демин и В. П. Дробышева** выделяют этиологический раздел; течение (острое, **подострое**); исход (выздоровление, ремиссия, неэффективность лечения, рецидив); **клинико-морфологические** формы (первичный, вторичный инфекционный эндокардит); в разделе **«органы-мишени»** приводятся формы поражения сердца, сосудов, почек, печени, селезенки, легких, нервной системы. Большого внимания заслуживает стратификация риска и предикторов **эмболизации**.

А. А. Демин и В. П. Дробышева (2003) выделяют три **патогенетические** стадии развития инфекционного эндокардита:

- **инфекционно-токсическая** (микробная, начальная) характеризуется нормальной или малоизмененной реактивностью организма, лихорадкой, бактериемией, тромбоэмболией, собственно **кардиальная** симптоматика или ее динамика **в** случае предшествующих пороков сердца и признаки поражения других органов не выражены;
- **иммуновоспалительная** — характеризуется повышенной реактивностью организма и симптоматикой иммунокомплексного поражения различных органов;
- **дистрофическая** — протекает с тяжелым поражением и функциональной недостаточностью внутренних органов.

В классификации приводятся следующие исходы инфекционного эндокардита:

- выздоровление (с микробиологической **эрадикацией** микроорганизма-возбудителя в течение 1 года);

Табл. 15. Классификация А. А. Демина и В. П. Дробышевой (2003 г.)

Этиологическая характеристика	Течение, стадия, исходы	Клинико-морфологическая форма	Органы-мишени: поражения	Стратификация риска
Грамположительные бактерии: Стафилококки: <i>S. aureus</i> ; <i>S. epidermidis</i> ; Стрептококки: <i>S. viridans</i> , Энтерококки Грамотрицательные бактерии: <i>E. coli</i> , <i>Pseudomonas aeruginosa</i> , <i>Klebsiella</i> , <i>Proteus</i> Грибы: <i>Candida</i> , <i>Aspergill</i> Микробные коалиции Риккетсии Вирусы	Течение: острое, подострое Стадия: инфекционно-токсическая, иммуновоспалительная, дистрофическая Степень активности: высокая (III), умеренная (II), минимальная (I). Исходы: выздоровление, ремиссия, неэффективность лечения, рецидив	Первичная (на интактных клапанах) Вторичная (при клапанных и сосудистых повреждениях — сочетание с эндартериотом): ревматические, атеросклеротические, волчаночные, сифилитические, травматические пороки и артериовенозные аневризмы, комиссуротомные, искусственные сосудистые анастомозы, шунты при хроническом гемодиализе, клапаны трансплантированного сердца ИЗ искусственных клапанов	Сердце: инфаркт, порок, абсцесс, аневризма, миокардит, аритмия, перикардит, сердечная недостаточность Сосуды: васкулит, тромбоз, тромбоз, геморрагии, аневризма Почки: очаговый нефрит, диффузный гломерулонефрит, нефротический синдром, инфаркт, почечная недостаточность Печень: гепатит Селезенка: спленомегалия, инфаркт, абсцесс, разрыв Легкие: пневмония, абсцесс, инфаркт, легочная гипертензия Нервная система: ОНМК или преходящее нарушение мозгового кровообращения, менингоэнцефалит, абсцесс, киста	Факторы высокого риска (III степень): Поражение более 5 органов-мишеней, околоклапанные абсцессы или деструкция клапанов, <i>S. aureus</i> в гемокультуре с поражением АК, многоклапанное поражение, большое количество вегетаций , поражение всех створок клапана, сердечная недостаточность (III–IV функциональный класс по NYHA), множественные эмболии Факторы умеренного риска (II степень): поражение 3–5 органов-мишеней Факторы низкого риска (I степень): поражение 1–2 органов-мишеней Предикторы эмболизации: большой размер клапанных вегетаций (> 15 мм), пожилой возраст, запаздывание оперативного вмешательства

- ремиссия (клиническое **улучшение** без микробиологической эрадикации);
- неэффективность лечения (отсутствие клинического улучшения с персистированием **микроорганизма-возбудителя**);
- рецидив — возврат заболевания, обусловленного тем же микроорганизмом-возбудителем;
- повторный инфекционный эндокардит — возврат заболевания с другим возбудителем после предыдущего излечения.

Очень важна пятая рубрика классификации — стратификация риска, т. е. разделение больных по степени риска **неблагоприятного** исхода, что имеет большое значение для решения вопросов интенсивности антибактериального и необходимости неотложного хирургического лечения.

Табл. 16. Критерии активности инфекционного эндокардита
(А. А. Демин, 2004)

Критерии	Степень активности		
	III	II	I
Лихорадка	39–40 °С	37–38 °С	Субфебрильная или отсутствует
Озноб	+	±	—
Потливость	+	±	±
Общее состояние	Тяжелое	Средней тяжести	Относительно удовлетво- рительное
Увеличение селезенки	+	+	±
Гломерулонефрит	Диффузный	Очаговый	Очаговый
Формирование свежего пороча сердца	Быстрое	Медленное	Медленное
Динамика сердечных шумов	Быстрая	Медленная	Медленная
Динамикатонов сердца	Быстрая	Медленная	Медленная
Сердечная недостаточность	±	±	±
Геморрагии	+	±	—
Тромбозболии	+	±	—
Артралгии, артрит	±	±	—
Гемоскультура	+	+	±
НБТ-тест, %	>35	15–35	15
СОЭ, мм/ч	40	20–40	20
Анемия	+	+	±
Лейкопения	Редко, иногда даже лейкоцитоз	+	±
Тромбоцитопения	+	+	±
Формоловая проба	+	±	—
С-реактивный белок	+	1	—
Фибриноген, г/л	6–10	5–8	4–5
γ-глобулинемия, %	25–45	20–25	10–15

Примечание:

(+) — **частое наличие или выраженность** симптома;

(±) — **необязательное** наличие или меньшая выраженность симптомов;

(–) — **отсутствие** симптома.

В 2004 г. А. А. Демин уточнил критерии активности инфекционного эндокардита (табл. 16).

Классификация Braunwald

Braunwald, Zipes, Libby (2001) классифицируют инфекционный эндокардит в зависимости от этиологии и вариантов течения. По течению выделяют острый и **подострый** инфекционный эндокардит.

Острый инфекционный эндокардит характеризуется выраженной интоксикацией, через несколько дней или недель приводит к деструкции клапана и метастатической инфекции, чаще всего вызывается золотистым стафилококком.

Подострый инфекционный эндокардит развивается в течение нескольких недель или месяцев, протекает с умеренно выраженной интоксикацией, метастатическая инфекция наблюдается редко. Эта форма инфекционного эндокардита чаще всего вызывается зеленым стрептококком, энтерококком, коагулазонегативными стафилококками или **грамотрицательными** коккобациллами.

Международная статистическая классификация

Классификация инфекционного эндокардита согласно Международной статистической классификации болезней X пересмотра (МКБ X, 1995), помещена в приложении (см. в конце книги).

Таким образом, основными положениями всех **приведенных классификаций** инфекционного эндокардита являются подразделение на первичный и вторичный в зависимости от наличия или **отсутствия** предшествующего заболевания, острое и подострое течение, выделение этиологических вариантов (стрептококковый, **стафилококковый** и др.), детализация поражения сердца и других органов и систем, указание на осложнение заболевания (тромбоэмболия, **сердечная недостаточность**).

Клиническая картина подострого инфекционного эндокардита

Подострый инфекционный эндокардит является наиболее частой формой заболевания, встречающейся во врачебной практике, поэтому вначале будет проанализирована клиническая картина этой формы инфекционного эндокардита.

Клиническая картина подострого инфекционного эндокардита очень многообразна, однако вначале весьма неспецифична. В ряде случаев развитию заболевания могут предшествовать ангина, острые респираторные заболевания, пиодермия, панариций, **тонзиллэктомия**, экстракция зуба, урологические и гинекологические манипуляции и другие факторы. По данным **Karchmer, Gibbons (1994)**, интервал между предполагаемой первоначальной бактериемией и появлением сим-

птомов инфекционного эндокардита составляет меньше 2 недель более чем у 80% больных с эндокардитом естественных клапанов, а у больных с эндокардитом протезированных клапанов может продолжаться от 2 до 5 месяцев и более. Выяснение указанных предшествующих состояний имеет большое диагностическое и патогенетическое значение (они способствуют развитию бактериемии). Однако в настоящее время далеко не всегда удается выявить связь развития подострого инфекционного эндокардита с какой-либо определенной причиной, и очень часто складывается впечатление, что заболевание развивается среди полного здоровья.

Субъективные проявления

Уже на начальном этапе **подострого** инфекционного эндокардита появляются жалобы на повышение температуры тела, что сопровождается познабливанием или даже выраженными ознобами, потливостью, общей слабостью, нарастающей изо дня в день. Характерны также головная боль, снижение аппетита, похудание. Указанные жалобы являются ранними признаками подострого инфекционного эндокардита, **однако** неспецифичны. Эти субъективные проявления заболевания должны особенно пристально оцениваться врачом при наличии у пациента предшествующего заболевания сердца (врожденного или **ревматического** порока сердца, пролапса митрального клапана и др.), так как могут указывать на начало инфекционного эндокардита.

По мере дальнейшего **прогрессирования** инфекционного эндокардита появляются жалобы, свидетельствующие о вовлечении в патологический процесс сердца (клапанов, миокарда). На фоне продолжающейся лихорадки и нарастающей слабости **появляются** жалобы на одышку вначале при нагрузке, **но в** последующем **и в** покое; боли в области сердца (обычно постоянного характера и умеренно выраженные, однако при развитии инфаркта миокарда — интенсивные); сердцебиения; ощущение перебоев в области сердца. При развитии выраженной левожелудочковой недостаточности одышка резко усиливается, могут появиться приступы удушья (сердечной астмы).

При поражении других органов и систем в клинической картине начинают доминировать жалобы, обусловленные экстракардиальной патологией. При поражении почек появляются жалобы на отечность лица, боли в поясничной области, иногда красный цвет мочи (при диффузном гломерулонефрите). При вовлечении в патологический процесс сосудов головного мозга (**цереброваскулит**) больных **беспокоят** головные боли, головокружения, тошнота, при развитии инсульта — нарушения речи, слабость в соответствующих конечностях и ограничение в них движений (в зависимости от локализации инсульта), нарушения **зрения**. Суставной синдром проявляется болями **в суставах**, при развитии инфаркта селезенки в связи с тромбоэмболией

селезеночной артерии больные жалуются на интенсивные боли в левом подреберье. Больных беспокоят также кожные сыпи по типу геморрагического васкулита.

Объективное исследование

Повышение температуры тела

Лихорадка является наиболее частым и ранним симптомом подострого инфекционного эндокардита и наблюдается у 80-85% больных (Karchmer, 2001), а по данным М. А. Гуревича и соавт. (2001), у 90-95% пациентов. Не существует какого-либо одного типа лихорадки, который можно было бы считать самым типичным для инфекционного эндокардита. Правильнее считать, что для подострого инфекционного эндокардита **характерна** длительная **постоянная** или повторяющаяся волнообразная лихорадка **неопределенного** типа (В. П. Тюрин, 2001). У некоторых больных лихорадка постоянная субфебрильная, но иногда на этом фоне периодически отмечается повышение температуры до очень высоких цифр в любое время суток, **может быть** постоянная **гектическая** лихорадка.

В. И. Францев и В. Т. Селивоненко (1986) выделяли несколько типов температурных кривых у больных инфекционным эндокардитом на фоне врожденных пороков сердца:

- а) **транзиторный тип** — характеризуется недлительным повышением температуры тела до $37.2-37.5^{\circ}\text{C}$ (этот тип встречается у 40% больных в начальной стадии **эндокардита**);
- б) **интермиттирующий тип** — наблюдается у 25% больных, **при** этом отмечается периодичность повышения температуры тела длительностью **3-7** дней, затем безлихорадочный период, эти циклы **многократно повторяются**;
- в) **стойкое умеренное повышение температуры тела** — сохраняется длительно на фоне лечения и после ликвидации очагов хронической инфекции;
- г) **гектическая лихорадка** — с суточным размахом температуры тела **2-3 $^{\circ}\text{C}$** .

В ряде случаев длительные безлихорадочные периоды или периоды субфебрильной температуры прерываются однократным или двухдневным подъемом температуры тела до **38-39 $^{\circ}\text{C}$** (М. И. Теодори, 1965). Такие **температурные свечи**, по мнению профессора Ф. Г. Яновского, чрезвычайно характерны для подострого инфекционного эндокардита.

Применение антибиотиков широкого спектра действия, особенно комбинации препаратов, может нормализовать температуру тела, **но** отмена лечения после **короткого курса** вновь приводит к лихорадке.

Вышесказанное иллюстрирует положение о том, что для инфекционного эндокардита характерен неправильный тип лихорадки, иногда даже причудливый. Уместно по этому поводу привести афоризм **Vaquez**, который еще в 1917 г. писал: «Уже по одному тому, как

на температурном листке неделями разворачивается капризная и колеблющаяся лихорадочная кривая и учитывая единственное обнаруженное при исследовании поражение — порок сердца, следует **предположить** затяжную форму инфекционного **эндокардита**.

Чрезвычайно характерными признаками являются **ознобы и потливость**, сопровождающие лихорадку. Выраженность ознобов различна. У одних больных отмечается лишь «**легкое** познабливание» или зябкость (часто, но не всегда подобная ситуация наблюдается при субфебрильной температуре), у других больных — ознобы потрясающие, как при малярии и возвратном тифе (это более характерно для высокой температуры тела).

Большинству больных свойственна значительная потливость, особенно ночью, иногда настолько выраженная, что больному приходится менять в течение ночи белье несколько раз. Однако иногда потливость умеренная.

Следует подчеркнуть возможность безлихорадочного течения **подострого** инфекционного эндокардита, что, конечно, затрудняет своевременную диагностику **этого** заболевания. Лихорадка может отсутствовать у больных с тяжелой сердечной недостаточностью, диффузным гломерулонефритом и почечной недостаточностью, у ослабленных больных, у пациентов пожилого и старческого **возраста**.

Температура тела может оказаться нормальной или незначительно повышенной при эндокардите естественных клапанов, обусловленном **коагулазонегативными** стафилококками (Wernet и соавт., 1996).

Изменения кожи и видимых слизистых оболочек

Проявления **заболевания**, обнаруживаемые **при** исследовании кожи и видимых слизистых оболочек; многими специалистами обозначаются как периферические симптомы инфекционного **эндокардита**.

При осмотре обращает **на** себя внимание изменение цвета кожи, она **бледна**, может иметь желтоватый оттенок (цвет «кофе с **молоком**»). Бледно-желтоватая окраска кожи обусловлена анемией и умеренной **гипербилирубинемией** в связи с патологией печени и небольшим гемолизом эритроцитов. Однако такая окраска кожи бывает не **всегда**. Чаше **наблюдается** бледность, иногда с землистым оттенком.

В 10-40% случаев у больных инфекционным эндокардитом на коже обнаруживается геморрагическая **петехиальная** сыпь. Высыпания точечные, не исчезают при надавливании, безболезненные, **располагаются** на туловище (преимущественно на боковых **поверхностях**), предплечьях, тыльной поверхности кистей, голенях, **локтевых** сгибах, шее. Постепенно элементы сыпи приобретают **коричневатый** оттенок и в дальнейшем исчезают. У некоторых больных наблюдаются обширные геморрагические пятнистые высыпания, распространяющиеся по всему телу и чередующиеся с точечными **петехиями**, возможны подкожные **кровоизлияния**.

Отдельные или множественные (групповые) **петехии** часто выявляются на слизистой оболочке полости рта (**в области щек, десен, неба**).

Особенно характерны точечные геморрагии на конъюнктиве и переходных складках век (**симптом Лукина-Либмана**), а также в околоногтевых и подногтевых пространствах. Симптом Лукина-Либмана и подногтевые геморрагии в настоящее время встречаются не часто, но считаются почти патогномичными для инфекционного эндокардита.

Кожные и подкожные геморрагии обусловлены васкулитами, повышенной проницаемостью и ломкостью сосудов. Такой же генез имеют и носовые кровотечения, которые иногда наблюдаются у больных.

О повышенной ломкости капилляров свидетельствует и **положительный симптом Кончаловского-Румпель-Леде**, который выявляется следующим образом. Манжета для измерения артериального давления накладывается на плечо, в манжету нагнетается воздух до величины давления 100 мм.рт.ст., это давление удерживается в течение 5 минут. После этого подсчитывается количество петехий ниже края манжеты. В норме, т. е. при отсутствии нарушений сосудистотромбоцитарного гемостаза, количество петехий менее 10 в зоне окружности диаметром 5 см. При повышенной проницаемости капилляров или тромбоцитопении количество петехий больше 10 (в этом случае **симптом Кончаловского-Румпель-Леде** считается положительным).

О патологий капилляров свидетельствует также **положительный симптомиципка**.

У 6–10% больных могут обнаруживаться **пятна Дженеуэя** — красные или красно-фиолетовые пятна диаметром до 5 мм, располагающиеся на ладонях, ступнях, реже — на туловище. Пятна Дженеуэя безболезненны или мало болезненны, держатся до 4–5 дней и исчезают бесследно, но могут иногда появиться в другом месте.

У 7–10% больных можно при осмотре обнаружить **узелки Ослера** — мелкие (величиной с горошину), болезненные, плотные образования красноватого цвета, слегка выступающие над кожей и располагающиеся преимущественно в области **thenar** и **hypothenar**, на ладонной поверхности пальцев рук, реже — на подошвенной поверхности пальцев ног. Узелки Ослера появляются внезапно, держатся в течение 3–4 дней (иногда до недели или дольше), затем исчезают. **Просхождение** узелков Ослера обусловлено **васкулитом** мелких сосудов (**артериол** и **капилляров**) с микротромбозами и микотическими аневризмами.

Появление узелков Ослера многие клиницисты считают **характерным**, но не **частым** проявлением инфекционного эндокардита. Узелки Ослера характерны для инфекционного эндокардита с локализацией **патологического** процесса на клапанах левой половины сердца.

Похудание

Похудание является **характерным** признаком заболевания и обнаруживается у большинства больных. Падение массы тела может происходить довольно быстро.

Костно-мышечные проявления

Костно-мышечные проявления инфекционного эндокардита часто наблюдаются у больных независимо от «**входных ворот**» инфекции. Они включают такие симптомы, как артралгии, миалгии, выраженные боли в спине, но при этом отсутствуют очевидные объективные симптомы поражения тел позвонков, межпозвонковых дисков или крестцово-подвздошных сочленений. Следует помнить, что боли в спине могут наблюдаться у больных с очаговой урогенитальной инфекцией, которая может предшествовать развитию инфекционного **эндокардита**.

Истинный артрит у больных инфекционным эндокардитом развивается редко и, как правило, является проявлением иммунологического варианта болезни. Обычно речь идет об остром асимметричном артрите мелких суставов кистей и мелких суставов стоп. Соответствующие суставы припухают, кожа над ними может быть покрасневшая, движения в суставах болезненны и ограничены. Поражение крупных суставов наблюдается очень редко, в отличие от активного ревматизма.

У 15–20% больных (при длительности заболевания 3 мес и больше) появляются изменения концевых фаланг в виде «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол».

Поражение клапанного аппарата сердца и пристеночного эндокарда

Поражение эндокарда клапанного аппарата сердца является **ведущим, основным** и обязательным клиническим проявлением инфекционного эндокардита. В зависимости от наличия или отсутствия предшествующего поражения сердца различают первичный (развивается на **интактных** клапанах) и вторичный инфекционный эндокардит (развивается на фоне врожденных или приобретенных пороков сердца, прежде всего ревматических, или других заболеваний сердца — см. **классификацию**). Пораженный клапанный аппарат, как указывалось ранее, становится основным источником инфекции и развития иммунологических, **тромбоэмболических**, токсических проявлений заболевания.

Первичная форма инфекционного эндокардита

Первичная форма инфекционного эндокардита в последние годы встречается значительно чаще, чем ранее, приблизительно у 40–60% больных.

При **первичном подостром инфекционном** эндокардите проходит около 2,5–3,5 недель (иногда до 2–3 мес) от начала заболевания до появления клинических признаков порока сердца. При маловирулентных возбудителях порок сердца может сформироваться значительно позже, иногда даже через несколько месяцев.

Поражение клапанов сердца при первичном инфекционном эндокардите

При первичном инфекционном эндокардите, как, впрочем, и при вторичной форме, **возникающей** на ревматической основе, наиболее характерно **поражение** аортального клапана в виде его недостаточности (формируется у 60-90% больных).

Частота поражения клапанов сердца при первичном **инфекционном** эндокардите представлена в табл. 17.

Таким образом, при первичном инфекционном эндокардите **изолированная** недостаточность клапана аорты занимает **1-е** место по частоте среди всех других возможных пороков сердца.

Табл. 17. Частота поражения клапанов сердца при первичном инфекционном эндокардите

Характер поражения клапана	Частота поражения, %
Изолированное поражение аортального клапана	59.6% (М. И. Теодори, 1962) 51.0% (В. П. Тюрин, 2001) 55.3-65.6% (М. А. Гуревич и соавт., 2001)
Изолированное поражение митрального клапана	2.1% (М. И. Теодори, 1962) 22.3% (В. П. Тюрин, 2001) 14.6-49.8% (М. А. Гуревич и соавт., 2001)
Изолированное поражение трехстворчатого клапана	2.1% (М. И. Теодори, 1962) 4.0% (В. П. Тюрин, 2001) 46% — у наркоманов (Mathew, 1995) 50-51% — у наркоманов (А. А. Демин и соавт., 2000)
Изолированное поражение клапана легочной артерии	2-3% — у наркоманов (М. А. Гуревич и соавт., 2001)
Комбинированное поражение митрального и аортального клапанов	36.2% (М. И. Теодори, 1962) 21.2% (В. П. Тюрин, 2001) 13% (М. А. Гуревич и соавт., 2001)
Комбинированное поражение митрального и трикуспидального клапанов	0.5% (В. П. Тюрин, 2001)
Комбинированное поражение аортального и трикуспидального клапанов	0.5% (В. П. Тюрин, 2001)
Комбинированное поражение аортального, митрального клапанов и клапана легочной артерии	0.5% (В. П. Тюрин, 2001)

Недостаточность аортального клапана распознается, прежде всего, на **основании** данных **аускультации** и ультразвукового исследования **сердца**. Нередко в начальном периоде формирования недостаточности **клапана аорты** прослушивается лишь систолический шум в области левого края грудины или в точке Боткина (у места прикрепления хрящей IV и V ребер к груди), который обусловлен вегетациями на клапане аорты, **суживающими** устье аорты. Этот систолический шум в дальнейшем может значительно уменьшаться, большого **диагностического значения** он не имеет. Конечно, патогномичным для недостаточности клапана **аорты** является **протодиастолический** шум в точке Боткина. Вначале этот шум тихий, нежный, выслушивать его следует в полной **тишине**, лучше он воспринимается при аускультации деревянным стетоскопом, на **выдохе**, в положении больного на левом боку или сидя с **наклоненным** вперед туловищем. В последующем, по мере разрушения полулунного клапана аорты и, следовательно, большей **выраженности** порока, протодиастолический шум становится более интенсивным, увеличиваются его продолжительность и область выслушивания (определяется не только в точке Боткина, но и во II-м **межреберье** справа), наблюдается ослабление II тона на аорте.

Следует отметить, что внезапное появление грубого (иногда с музыкальным оттенком) **протодиастолического** шума может указывать на отрыв или перфорацию створки клапана аорты, что можно подтвердить с помощью эхокардиографии.

При окончательно **сформировавшейся** недостаточности клапана аорты пульс становится быстрым и высоким (*pulsus celer et altus*), значительно снижается **диастолическое** артериальное давление, соответственно, резко возрастает пульсовое давление. Постепенно развивается гипертрофия миокарда левого желудочка, что приводит к увеличению левой границы относительной тупости **сердца**, появляются двойной тон Траубе, шум **Виноградова-Дюрозье**, шум Флинта, выраженная пульсация **сосудов** шеи. Подробно симптоматика **недостаточности** клапана аорты изложена в главе «Пороки **сердца**». Диагноз **недостаточности** **клапана** аорты подтверждается данными фоно- и эхокардиографического исследования.

Поражение митрального клапана при первичном инфекционном эндокардите, особенно изолированное, наблюдается значительно реже по сравнению с поражением клапана аорты. При развитии **инфекционного** эндокардита на митральном клапане обычно формируется **митральная недостаточность** и почти никогда (или исключительно редко) — **митральный стеноз**. Разумеется, важнейшим клиническим симптомом формирующейся недостаточности **митрального** клапана является выраженный систолический шум в области верхушки **сердца**. На раннем этапе поражения митрального клапана систолический шум в области верхушки сердца негромкий, не имеет музыкального оттенка, никуда не **проводится** и часто, особенно у молодых людей,

расценивается как функциональный систолический шум, а у **пожи-
лых** людей появление систолического шума **объясняется** атеросклеро-
тическим поражением митрального клапана. Правильно **интерпрети-
ровать** значение систолического шума как признак развития **инфек-
ционного** эндокардита помогают диагностические критерии **этого**
заболевания (см. далее), эхокардиографическое исследование (в **част-**
ности, обнаружение **вегетаций** в области митрального клапана) и **диа-**
намика аускультативной картины. По мере усугубления поражения
митрального клапана систолический шум становится все более **гром-**
ким, у него может появиться **музыкальный** оттенок, систолическим
шум проводится в левую подмышечную область и к основанию **серд-**
ца (обычно во **II-е** межреберье слева), отчетливо определяются **ослаб-**
ление I тона сердца и усиление (акцент) II тона над легочной **артери-**
ей, левая граница относительной тупости сердца смещается влево. При
выраженной митральной недостаточности на ЭКГ хорошо видны **при-**
знаки гипертрофии миокарда левого предсердия (широкие, иногда **дву-**
горбые зубцы P_{I-II} , avL , V_{4-6} ; в некоторых случаях **выявляется** **при-**
знак Цукермана — выраженное **преобладание** отрицательной фазы в
двухфазном зубце P_{VI-V_2}).

Подробно симптоматика недостаточности митрального клапана
описана в главе «Пороки сердца».

У 13% больных первичным инфекционным эндокардитом **наблю-**
дается **комбинированное** поражение аортального и митрального **клапа-**
нов (М. А. Гуревич и соавт., 2001), при этом обычно речь идет о **недо-**
статочности обоих клапанов. **Аускультативная** симптоматика комби-
нированной аортальной и митральной недостаточности **характеризуется**
протодиастилическим шумом в точке Боткина и во **II-м** межреберье
справа, ослаблением **II тона** на аорте, систолическим шумом в **облас-**
ти верхушки сердца с иррадиацией в левую подмышечную область и
на основание сердца (во **II-м** межреберье слева), ослаблением **I тона**
сердца в области верхушки. Окончательно характер порока уточняется
с помощью **эхокардиографии**.

При быстром и выраженном **разрушении** клапана аорты или **мит-**
рального клапана, что характерно для инфекционного эндокардита,
особенно остро протекающего, развивается клиническая картина **ле-**
вожелудочковой недостаточности: выраженная одышка, приступы **сер-**
дечной астмы, отека легких (подробно см. в гл. «Хроническая сердеч-
ная недостаточность»).

В отличие от инфекционного эндокардита, недостаточность **аор-**
тального или митрального клапана ревматической **этиологии** остается
хорошо компенсированной многие годы и даже десятки лет.

Изолированное поражение **трикуспидального** клапана при инфек-
ционном эндокардите в целом наблюдается редко — всего лишь **у**
1.3-5% больных (у 4%, по данным В. П. Тюрина, 2001), **однако,**
очень характерно для инфекционного эндокардита, **развивающегося**
у наркоманов, **вводящих** наркотики внутривенно (**изолирован-**
ное поражение трикуспидального клапана наблюдается у них в 46—

50% случаев). Вовлечение **трикуспидального** клапана в патологический процесс характеризуется развитием его недостаточности. **Патогномоничным** и ранним симптомом недостаточности трикуспидального клапана является систолический шум в области мечевидного отростка, усиливающийся на вдохе (симптом **Риверо-Корвалло**). На начальном этапе формирования порока систолический шум негромкий, в **последующем** он усиливается. При прогрессирующем течении инфекционного эндокардита на трехстворчатом клапане в связи с его разрушением появляются пульсации сосудов шеи, увеличение печени, симптомы выраженной правожелудочковой **недостаточности**. Наряду с этим следует отметить, что у 30—50% больных с изолированным поражением трикуспидального клапана аускультативная симптоматика очень скудна, **выражена** неотчетливо или даже вообще отсутствует, и порок распознается лишь с помощью эхокардиографии.

Важной характерной клинической особенностью инфекционного эндокардита с поражением трикуспидального клапана являются рецидивирующие тромбоэмболии ветвей легочной артерии, что должно приниматься врачом во внимание при диагностике трикуспидальной недостаточности.

*Изолированное поражение клапана легочной артерии при первичном инфекционном эндокардите наблюдается очень редко и, как правило, лишь у наркоманов, вводящих наркотики внутривенно, при этом развивается недостаточность клапана легочной артерии. Распознать этот порок можно на основании выслушивания **диастолического** шума во **II-м** межреберье слева от грудины и данных **эхокардиографического** исследования.*

В редких случаях первичного инфекционного **эндокардита** возможно комбинированное поражение митрального и трикуспидального клапанов (0.5% всех случаев), аортального и трикуспидального клапанов (у 0.5% больных). Распознаются указанные комбинированные поражения на основании сочетания аускультативных симптомов, характерных для соответствующего порока, и данных эхокардиографии.

Поражение пристеночного эндокарда при первичном инфекционном эндокардите

Пристеночный эндокардит является редкой формой заболевания и характеризуется воспалением эндокарда и образованием **вегетаций** в области стенок левого желудочка или предсердий. Пристеночный эндокардит развивается преимущественно у лиц пожилого и старческого возраста, а также у пациентов с такими тяжёлыми заболеваниями, как злокачественные опухоли с метастазами и **истощением**, нарушением мозгового кровообращения, терминальной почечной **недостаточностью**. Иногда пристеночный эндокардит развивается у больных с хронической аневризмой левого желудочка и тромбом в области аневризмы, а также у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом и наличием тромба в области трансмураль-

ного рубца. Инфицирование тромба в указанных ситуациях приводит к **возникновению** инфекционного **эндокардита**.

Пристеночный инфекционный эндокардит может быть также обусловлен грибковой инфекцией (**аспергиллез**).

Распознать изолированный пристеночный инфекционный эндокардит на основании данных физикального исследования сердца **практически невозможно**. Однако его можно предположить, например, у больных с диагностированной аневризмой левого желудочка или **инфарктом** миокарда при наличии у них длительной лихорадка, ознобов, тромбоэмболического синдрома. Однако основным методом диагностики пристеночного эндокардита является эхокардиография, в том числе, чреспищеводная.

Вторичный инфекционный эндокардит

Вторичный инфекционный **эндокардит** развивается, **как** было указано ранее, на предварительно измененных в силу разных причин клапанах или сосудах. Чаще всего вторичный инфекционный эндокардит развивается на фоне ревматических и врожденных пороков сердца, пролапса митрального клапана, искусственных клапанах **сердца**, реже — на фоне **атеросклеротических**, сифилитических, **волчаночных**, травматических пороков сердца. Кроме того, вторичный инфекционный эндокардит может развиваться на клапанах **трансплантированного** сердца, а также у больных с артериовенозными аневризмами, искусственными **сосудистыми** анастомозами, шунтами при хроническом гемодиализе.

В табл. 18 представлена частота основных вариантов **подострого** инфекционного эндокардита в зависимости от предшествующего поражения клапанного **аппарата**.

Табл. 18. Частота основных вариантов подострого инфекционного эндокардита в зависимости от предшествующего поражения клапанного аппарата (В. П. Тюрин, 2001)

Вариант подострого инфекционного эндокардита	Частота, %
Первичный	59.9
Вторичный на фоне:	
● ревматического порока	20.3
● врожденного порока	11.3
● атеросклеротического порока	3.5
● постинфекционного порока	1.0
● сифилитического порока	0.5 (1950–1979 г.г.)
● искусственного клапана	2.0
● артериовенозной аневризмы	0.5 (1950–1979 г.г.)
● пролапса митрального клапана	2.0

При вторичном инфекционном эндокардите на фоне предшествовавшего ревматического процесса чаще всего обнаруживается комбинированное поражение митрального и аортального клапанов, затем изолированное поражение клапана аорты, и на **третьем** месте по частоте находится изолированное поражение митрального клапана,

У больных с комбинированным поражением аортального и митрального клапанов ситуация обычно складывается так, что **к ревматической** недостаточности клапана аорты присоединяется недостаточность митрального клапана, обусловленная инфекционным эндокардитом. В этом случае на фоне **протодиастолического** шума в точке Боткина и во **II-м** межреберье справа появляется систолический шум в области верхушки сердца, постепенно усиливающийся и **иррадирующий** в левую подмышечную впадину, приобретающий нередко музыкальный оттенок или характерный «птичий» писк, что указывает на перфорацию створки клапана. При эхокардиографическом исследовании обнаруживаются вегетации в области митрального клапана и выраженная митральная регургитация.

Реже вторичный инфекционный эндокардит протекает с изолированным поражением аортального клапана, уже предварительно измененным (аортальная недостаточность) вследствие перенесенного ревматического процесса. В этом случае сохраняется звуковая симптоматика недостаточности клапана аорты, но **протодиастолический** шум в точке **Боткина** и во **II-м** межреберье справа становится значительно более **громким**, может приобретать «музыкальный» оттенок, усиливаются все остальные симптомы недостаточности клапана аорты, может быстро развиваться сердечная недостаточность по левожелудочковому типу. Возможно присоединение к предшествующей аортальной недостаточности сужения устья аорты, в этом случае появляется интенсивный систолический шум во **II-м** межреберье справа, проводящийся на сосуды шеи.

Изолированное поражение митрального клапана при вторичном инфекционном эндокардите наблюдается редко. При этом достаточно быстро происходит разрушение митрального клапана, и резко усугубляется симптоматика митральной недостаточности на фоне уже имеющегося митрального стеноза. Однако у некоторых больных с сочетанным поражением митрального клапана (митральная **недостаточность** + митральный стеноз) ревматического генеза при присоединении инфекционного эндокардита формируются вегетации непосредственно по краям левого атриовентрикулярного отверстия, что приводит к увеличению степени митрального стеноза и преобладанию его **аускультативной** симптоматики (у больного хорошо выслушиваются **пресистолический** и **протодиастолический** шумы, ритм «перепела», определяется феномен «кошачье-го мурлыканья»).

При развитии инфекционного эндокардита на фоне врожденного порока его аускультативная симптоматика дополняется новыми данны-

ми, например, появлением протодиастолического шума в точке Боткина (признак недостаточности клапана аорты), выраженного систолического шума в области **верхушки** сердца (признак недостаточности митрального клапана) и др. Кроме того, у многих больных с **врожденными** пороками сердца при развитии инфекционного эндокардита может сравнительно быстро развиваться сердечная недостаточность, хотя ранее врожденный порок сердца долгое время был компенсированным.

Поражение миокарда

Основными формами поражения **миокарда** при инфекционном миокардите являются:

- очаговый или диффузный миокардит;
- абсцессы миокарда;
- инфаркт миокарда.

Миокардит

Миокардит развивается у **23%** больных инфекционным эндокардитом (В. П. Тюрин, 2001) и может быть очаговым или диффузным, но чаще преобладает очаговый. Клиническая картина очагового и диффузного миокардита при инфекционном эндокардите полностью соответствует описанию, **сделанному** в главе «**Миокардиты**» руководства «Диагностика болезней внутренних органов». Следует, однако, подчеркнуть, что диагностика миокардита может оказаться затруднительной в связи с тем, что субъективные его проявления и данные **физикального** исследования сердца могут маскироваться проявлениями самого инфекционного эндокардита и клапанного порока.

Оналичии у больного **очагового миокардита** свидетельствуют боли в области сердца постоянного характера, ощущение перебоев (указанные субъективные проявления бывают не всегда), приглушенность тонов сердца, **сердечные** аритмии (обычно экстрасистолия), **ЭКГ-изменения** (снижение амплитуды зубца Т, преимущественно в грудных отведениях, удлинение интервала RQ, **экстрасистолия**).

Проявления **диффузного миокардита** значительно более выражены. Больных беспокоит выраженная одышка, особенно при физической нагрузке, приступы удушья (сердечная астма) с отделением пенистой розовой мокроты (проявление острой **левожелудочковой** недостаточности). При осмотре больного обращают на себя внимание положение ортопноэ, акроцианоз, одышка. Пульс частый, аритмичный, может быть нитевидным. Границы сердца при перкуссии определяются расширенными, преимущественно влево. Характерны глухость тонов сердца, **протодиастолический** ритм галопа, выраженные **диффузные** изменения ЭКГ, нарушения **атриовентрикулярной** проводимости различной **степени**.

При дифференциальной диагностике порока сердца и миокардита следует учесть, что в пользу миокардита свидетельствуют резко выраженная и быстро наступающая дилатация полостей сердца (это легко

установить с помощью эхокардиографии), глухость тонов сердца, ритм галопа, несоответствие между выраженностью порока и сердечной недостаточностью, нарастающий характер недостаточности кровообращения по право- и левожелудочковому или бивентрикулярному типу; диффузные изменения ЭКГ (значительное снижение амплитуды зубца Т, асимметричная его негативность в большинстве или даже во всех грудных отведениях), **нарушения атриовентрикулярной и внутривентрикулярной проводимости**; мерцание или трепетание предсердий; эпизоды **пароксизмальной** тахикардии.

В. П. Тюрин (2001) приводит следующие основные диагностические признаки миокардита (на основании изменений ЭКГ и эхокардиографии) у больных инфекционным эндокардитом:

- замедление атриовентрикулярной проводимости (у 33–45% больных);
- частая полиморфная экстрасистолия, временами по типу аллоритмии (у 30–40% больных);
- пароксизмы мерцания и трепетания предсердий, особенно у больных с **поражением аортального клапана**;
- пароксизмы **суправентрикулярной** тахикардии;
- исчезновение зубца R на ЭКГ в переднеперегородочной области при диффузном миокардите, изменения конечной части желудочкового комплекса при очаговом миокардите;
- развитие сердечной недостаточности при отсутствии выраженной деструкции клапанов сердца;
- изменения при эхокардиографии (диффузная гипокинезия стенок миокарда, уменьшение фракции выброса и степени укорочения переднезаднего размера левого желудочка в фазу систолы, увеличение размеров камер сердца).

Абсцессы миокарда

Образование межмышечных внутрисердечных абсцессов, как правило, обусловлено распространением инфекции с пораженного клапана непосредственно на миокард (прямым контактным **путем**) или **гематогенно** (с **микроэмболами**). Абсцессы чаще развиваются в **области аортального**, реже — в области митрального фиброзного кольца и чаще при инфекционном эндокардите протезированных клапанов по сравнению с инфекционным эндокардитом естественных клапанов. Как правило, абсцессы миокарда развиваются при инфекционном эндокардите, вызванном высоковирулентными возбудителями, например, золотистым стафилококком, хотя, конечно, могут наблюдаться при эндокардите, обусловленном зеленым стрептококком. По данным Ю. Л. Шевченко (1995), Г. И. Цукермана (1999), абсцессы миокарда во время оперативного вмешательства и при **патологоанатомическом** вскрытии обнаруживаются в 18,5–20% случаев. Абсцессы, расположенные в перегородочной области, могут вскрываться в полости сердца с образованием между ними фистул, а субэпикардальные — в полость перикарда с развитием гнойного перикардита.

Клинически **диагностировать** абсцесс миокарда чрезвычайно трудно, в большинстве случаев **невозможно** в **связи с отсутствием патомоничных симптомов**.

Предположить наличие абсцесса миокарда можно на основании следующих признаков:

- внезапное развитие недостаточности митрального клапана вследствие разрыва папиллярной мышцы;
- внезапное развитие гнойного перикардита (симптоматика и **диагностика** экссудативного перикардита, в **том** числе гнойного, описаны в главе «**Перикариты**»);
- появление **атриовентрикулярной** блокады различных степеней, вплоть до полной блокады (этот признак позволяет **предполагать** абсцесс клапанного кольца или абсцесс межжелудочковой перегородки, хотя следует помнить, что **атриовентрикулярная** блокада может, **конечно**, быть и отражением миокардита).

Для диагностики абсцесса **миокарда** используются также эхокардиография (особенно **чреспищеводная**), компьютерная **томография** (выявляет **миокардиальные** абсцессы больших размеров), **сцинтиграфия** миокарда с применением меченых аутолейкоцитов (см. главу «**Миокардиты**» руководства «Диагностика болезней внутренних органов»).

Инфаркт миокарда

Частота развития инфаркта миокарда, диагностированного на основании клинических и лабораторно-инструментальных данных, колеблется от 5 до 10%. Основными причинами инфаркта миокарда при инфекционном эндокардите являются:

- эмболия коронарных артерий **тромботическими** фрагментами **вегетаций** клапанов (наиболее частая **причина**);
- прикрытие устья коронарной артерии вегетацией, расположенной на створке аортального клапана;
- воспалительное поражение коронарной артерии (**коронарит**).

Инфаркт миокарда может быть Крупно- или мелкоочаговым (без зубца Q), **трансмуральным** или нетрансмуральным, **иногда** он осложняется развитием аневризмы левого желудочка (при обширном трансмуральном переднем **или** переднебоковом инфаркте миокарда).

Клиническая картина инфаркта миокарда (**крупноочагового**, мелкоочагового), его инструментальная и лабораторная диагностика при инфекционном эндокардите не отличаются от инфаркта миокарда при **ишемической** болезни сердца (см. гл. «**Инфаркт миокарда**» руководства «Диагностика болезней внутренних **органов**»). Однако следует отметить, что почти у $1\frac{1}{2}$ больных возможно атипичное течение инфаркта миокарда, проявляющееся не классическим болевым синдромом (длительная интенсивная загрудинная боль), а **выступающими** на первый план симптомами быстро развивающейся **левожелудочковой** недостаточности или тяжелых нарушений сердечного ритма. Если

инфаркт миокарда **обусловлен** прикрытием устья коронарной артерии вегетацией аортального клапана, то ангинозный приступ возникает, как правило, в горизонтальном положении и исчезает (или значительно ослабевает) в сидячем или вертикальном положении.

Следует помнить, что иногда инфаркт миокарда является дебютом инфекционного **эндокардита**.

Поражение перикарда

Клинически поражение перикарда (перикардит) диагностируется у **13–15%** больных. По происхождению перикардиты можно подразделить на следующие группы:

- **токсико-аллергические**, обусловленные **инфекционно-септическим** процессом и интоксикацией, характерными для инфекционного эндокардита;
- **токсико-элиминационные** (уремические) при тяжелом поражении почек с развитием почечной **недостаточности**;
- **эпистенокардитический** (у больных с эмболическим инфарктом миокарда);
- возникающие вследствие распространения язвенно-некротического процесса с клапанов сердца на миокард с последующим **вовлечением** перикарда (при этом нередко возникает гнойный **перикардит** вследствие контактного **инфицирования**).

Перикардиты **могут** быть фибринозными или **экссудативными**. Клиническая картина и данные **рентгенологического** и ультразвукового исследования сердца при развитии перикардита у больных инфекционным эндокардитом полностью соответствуют данным, описанным в главе **«Перикардиты»**. Необходимо только отметить, что часто перикардит остается клинически нераспознанным, так как его симптоматика может скрываться **за** ярко выраженной клинической картиной эндокардита.

Поражение сосудов

Поражение сосудов — важнейшее проявление инфекционного эндокардита. **Патоморфологически** обычно различают 3 типа поражения сосудов:

- пролиферативный эндovasкулит (наиболее частый тип) с набуханием и пролиферацией эндотелия преимущественно мелких артерий, сосудов **микроциркуляторного** русла (артериол, капилляров); этот тип поражения сосудов обнаруживается в **миокарде**, почках, **надпочечниках**, легких, центральной нервной системе. Пролиферативный эндovasкулит мелких сосудов миокарда может обусловить развитие в миокарде множественных мелких очагов миокардиодистрофии и даже некроза с последующим развитием рассеянного мелкоочагового миокардиосклероза;
- **альтеративно-воспалительные** изменения стенки сосуда в сочетании с тромбозом сосудов; наиболее часто такое поражение сосудов

обнаруживается в мелких ветвях коронарных артерий, **почечных артерий**, в области мелких сосудов почек, печени, что способствует нарушению функций этих **органов**;

- некротический артериит (с некрозом стенки сосуда и **изменениями артерий**, очень сходными с узелковым **периартериитом**). Этот тип поражения сосудов очень редко встречается при инфекционном эндокардите и наблюдается преимущественно в мелких ветвях венечных артерий сердца и в почках.

Указанные поражения артерий мелкого и среднего калибра при инфекционном эндокардите являются, таким образом, неспецифическими, способствуют нарушению функции различных органов и систем.

Очевидными клиническими признаками поражения артерий мелкого и среднего калибра являются кожные геморрагии, **конъюнктивальные петехии**, геморрагический синдром в виде подкожных, носовых, маточных, реже легочных кровотечений. При поражении **артерий** нижних конечностей отмечаются ослабление пульсации **a. tibialis posterior** и **a. dorsalis pedis**, **боли** в икроножных мышцах **при** ходьбе, слабость в мышцах **голени**, иногда судороги. У многих больных возможно снижение остроты зрения вследствие поражения сосудов сетчатки (тромбоз сосудов, кровоизлияния в сетчатку).

Следует помнить, что в некоторых случаях при распространенном поражении периферических и висцеральных артерий клиническая картина инфекционного эндокардита может очень напоминать узелковый **периартериит** и при дифференциальной диагностике двух этих заболеваний следует строго придерживаться диагностических критериев того и другого заболевания.

Септический аортит

Большой интерес представляет поражение аорты при инфекционном эндокардите — **септический аортит** (бородавчатый или язвенный тромбоэндаортит). Он развивается вследствие **непосредственного** перехода инфекционного процесса с клапанов сердца на аорту. Диагностировать аортит можно на **основании таких** признаков, как расширение сосудистой тупости во П-м межреберье при перкуссии, появление выраженного систолического шума над аортой (во П-м межреберье справа) и клинических симптомов **тромбозболий** по большому кругу (тромбозболии в артерии головного мозга, почек, селезенки с соответствующей клинической картиной). Большое значение в диагностике септического аортита имеет **эхокардиография**, выявляющая расширение, бородавчатые или язвенные изменения аорты. Эхокардиография позволяет также дифференцировать систолический шум в области аорты, обусловленный аортитом, от систолического **шума** при аортальном пороке — сужении устья аорты.

Очень редко при инфекционном эндокардите встречается тромбо-язвенный **эндартериит** легочной артерии, клинически проявляющийся, прежде всего, ее тромбоэмболией.

У некоторых больных наблюдаются рецидивирующие периферические тромбофлебиты.

Микотические аневризмы артерий

Большое клиническое значение при инфекционном эндокардите имеют *микотические аневризмы артерий*. Они являются редким осложнением заболевания, но имеют серьезное прогностическое значение в связи с возможностью их разрыва и иногда смертельного кровотечения. Микотические аневризмы артерий развиваются у 2% больных (В. П. Тюрин, 2001), а по данным **патологоанатомических исследований** — в 7.5% случаев (М. И. Теодори, 1965). В настоящее время развитие **микотических** аневризм артерий связывают со следующими **механизмами**: непосредственная инвазия стенки артерий микроорганизмами; эмболическая окклюзия *vasa nervorum*; отложение иммунных комплексов в артериальной стенке; развитие локального иммунного воспаления и значительное **снижение** резистентности и эластичности артерий.

Микотические аневризмы артерий в зависимости от локализации подразделяются на внутричерепные и экстракраниальные. Такое подразделение в определенной мере объясняется также плохим прогностическим значением внутричерепных аневризм. Интракраниальные аневризмы чаще образуются в дистальных ветвях средней мозговой артерии, экстрацеребральные микотические аневризмы артерий чаще локализуются в области нижних конечностей, описаны также аневризмы верхнебрыжеечной, **легочной**, селезеночной, сонных, **плечевых, кубитальных**, бедренных, лучевых, подколенных артерий, брюшного отдела аорты.

Как указывает М. И. Теодори (1965), «микотические **аневризмы** артерий могут быть самой разнообразной **величины** — от мелких «**миллиарных**», обычно **множественных**, до размеров крупного **апельсина**».

Интракраниальные микотические аневризмы артерий диагностировать очень трудно, особенно **при** небольших размерах аневризм, так **как** они имеют бессимптомное течение. Большей частью первым проявлением **интракраниальной** аневризмы артерий является внутримозговое или **субарахноидальное** кровотечение, из-за которого больные могут погибнуть. Летальность при разрыве **интракраниальных** микотических аневризм велика и может достигать 80-90%. Большие микотические аневризмы мозговых артерий могут проявиться головными **болями**, головокружениями. Очаговыми **неврологическими** симптомами в зависимости от локализации аневризмы, иногда снижением зрения. Для диагностики интракраниальных микотических аневризм используются церебральная ангиография, **компьютерная** томография головного мозга.

Экстракраниальные микотические аневризмы артерий диагностировать значительно легче. Аневризмы периферических артерий можно диагностировать на основании определения при осмотре пульсирующей опухоли по ходу сосуда (конечно, при выраженных размерах

аневризмы), а также выслушивания над аневризмой систолического шума. Дистальнее аневризмы пульс на **артериях** может оказаться **значительно** ослабленным и запаздывающим по сравнению с пульсом на здоровой конечности. Характерными клиническими признаками **экстрацеребральных микотических аневризм артерий** являются также припухлость и местная болезненность.

Большие аневризмы верхнебрыжеечной артерии проявляются болями в животе, иногда **удаётся** прощупать в области локализации боли **мягкоэластичное** образование, при тромбозе **артерий** боль **интенсивная**, появляется кровавый стул, при полной закупорке артерии развиваются некроз кишечника и перитонит.

Микотическая аневризма брюшного отдела аорты проявляется болями в области живота (иногда в левом нижнем квадранте), наличием в этом месте пульсирующей малоподвижной опухоли, при большой аневризме можно выслушать над ней систолический шум. В области аневризмы может образоваться тромб, распространяющийся до области бифуркации аорты (особенно, если аневризма расположена недалеко от бифуркации) и места **отхождения** общих подвздошных артерий, вследствие **чего** могут появиться признаки нарушения кровообращения в нижних конечностях (боли, похолодание ног, чувство онемения в ногах, снижение чувствительности, отсутствие пульса на артериях нижних конечностей) вплоть до развития гангрены.

Микотические аневризмы брюшного отдела аорты могут выявляться с помощью рентгенографического метода исследования. Для диагностики экстракраниальных микотических аневризм артерий применяется доплеровское ультразвуковое исследование артерий.

Тромбоэмболические осложнения

Тромбоэмболические осложнения при инфекционном эндокардите клинически диагностируются у 16-40% больных и имеют плохое прогностическое значение, обуславливая более высокую летальность по сравнению с больными, не имеющими этих осложнений.

Тромбоэмболии чаще наблюдаются при следующих обстоятельствах:

- при инфекционном **эндокардите, вызванном** золотистым **стафилококком**, по сравнению с другими этиологическими вариантами; по данным Ellis (2001), **наибольшая** частота **тромбоэмболий** наблюдается при грибковом эндокардите;
- при вовлечении **инфекционный** процесс двух клапанов одновременно по сравнению со случаями заболевания, протекающими с поражением лишь одного клапана;
- при моноклапанном варианте инфекционного эндокардита в случае поражения митрального **клапана** по сравнению с поражением клапана аорты (это объясняется более рыхлыми **вегетациями**, локализованными на митральном **клапане**);
- при размере **вегетаций** более 10 мм;
- при большой подвижности **вегетаций**;
- при отсутствии или неэффективности антибактериальной **терапии**.

Нередко тромбоэмболии большого круга являются дебютом инфекционного эндокардита. Одной из наиболее частых локализаций **тромбоэмболий** является *тромбоэмболия в селезеночную артерию*, что приводит к развитию инфаркта селезенки. Тромбоэмболия в селезеночную артерию проявляется следующей симптоматикой:

- интенсивная, внезапно **возникающая** боль в левом подреберье, нередко с **иррадиацией** в левую половину грудной клетки, иногда в левую **подмышечную** область или в левую поясничную область;
- более выраженное повышение температуры тела;
- увеличение селезенки и ее болезненность при пальпации;
- появление шума трения над увеличенной селезенкой (на высоте глубокого вдоха) в связи с развитием **периспленита**. Может развиваться левосторонний содружественный фибринозный плеврит.

Инфаркт селезенки определяется с помощью ультразвукового метода исследования и компьютерной томографии селезенки. Возможно **развитие** инфаркта селезенки в связи с местным тромбозом селезеночной артерии вследствие ее иммунного воспаления.

У некоторых больных тромбоэмболия селезеночной артерии не диагностируется, так как болевой синдром не вполне правильно трактуется, а увеличение селезенки — весьма характерный признак инфекционного эндокардита даже без тромбоэмболии селезеночной артерии.

Тромбоэмболия в церебральные артерии проявляется клинической картиной острого нарушения мозгового кровообращения с периферической симптоматикой различной степени выраженности. В результате тромбоэмболии церебральных артерий развивается инфаркт мозга соответствующей локализации, который распознается с помощью магнитно-резонансной томографии.

Тромбоэмболия в артерии нижних конечностей проявляется внезапной острой болью, ощущением онемения в ноге, побледнением и похолоданием ее **дистальных** отделов, отсутствием пульса. Оклюзия артерий нижних конечностей уточняется с помощью **доплеровского** ультразвукового исследования.

Тромбоэмболия почечной артерии имеет характерную клиническую картину: внезапная интенсивная боль в поясничной области (без иррадиации в паховую область в отличие **от** мочекаменной болезни); болезненность при поколачивании соответствующей поясничной области; еще большее повышение температуры тела; **повышение** артериального давления; гематурия. Уточняется диагноз инфаркта почки, возникшего вследствие тромбоэмболии почечной артерии, с помощью ультразвукового исследования и компьютерной томографии почек.

В последние годы отмечается увеличение частоты **тромбоэмболий** в легочную артерию как при правосторонней, **так** и при левосторонней локализации инфекционного эндокардита (В. П. Тюрин, 2001). При инфекционном эндокардите с поражением трехстворчатого клапана тромбоэмболия легочной артерии обусловлена отрывом частиц веге-

таций с клапана и заносом их с током крови в ветви легочной артерии. При инфекционном эндокардите с поражением митрального или аортального клапана тромбоэмболия легочной артерии может быть обусловлена местным тромбозом в ветвях легочной артерии (в связи с иммунным воспалением сосудов и развитием синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови) или септическим тромбофлебитом вен нижних конечностей с последующей фрагментацией тромба и заносом частиц тромба в ветви легочной артерии.

Клиническая картина тромбоэмболии легочной артерии и инфаркта легкого описана в соответствующих главах руководства «Диагностика болезней внутренних органов».

Тромбоэмболия в коронарные артерии приводит к развитию инфаркта миокарда (см. выше).

У 2-3% больных инфекционным эндокардитом развивается *тромбоэмболия центральной артерии сетчатки*, что приводит к резкому снижению остроты зрения.

Поражение легких

«Поражение легких — частое проявление (до 30% случаев) современной клиники активного инфекционного **эндокардита**» (А. А. Демин, В. П. Дробышева, 2004). Основными клиническими формами поражения легких являются:

- пневмония;
- инфаркт легкого;
- абсцессы легких.

По мнению О. М. Буткевич и Т. Л. Виноградовой (1997), поражение легких при инфекционном эндокардите чаще наблюдается при инфекционном эндокардите с вовлечением **трикуспидального клапана**, а по данным А. А. Демина и В. П. Дробышевой (2004), поражение **легких чаще** ассоциировалось с поражением митрального клапана или комбинированными пороками сердца.

Развитие *пневмонии* может быть обусловлено **микроэмболиями** ветвей легочной артерии инфицированными частичками **вегетаций** трехстворчатого клапана. У многих больных пневмония развивается вследствие суперинфицирования. Возникновению пневмонии способствуют также застойные явления в малом круге кровообращения.

Пневмония у больных инфекционным эндокардитом часто принимают затяжное тяжелое течение, приобретают сливной характер, обычно двусторонние, могут осложняться **абсцедированием** и пиопневмотораксом (**«септическая пневмония»**). Подробно клиническая картина пневмоний описана в главе «Пневмонии» руководства «Диагностика болезней внутренних органов».

Инфаркт легкого многими исследователями считается самой частой формой поражения легких при инфекционном эндокардите и обусловлен тромбоэмболией легочной артерии или образованием тромба непосредственно в ветвях легочной артерии вследствие ее воспалительных изменений. Проявляется инфаркт легкого внезапной интен-

сивной болью в соответствующей половине грудной клетки, усиливающейся при дыхании и кашле, кровохарканием, еще большим повышением температуры тела с ознобом, одышкой, часто падением артериального давления, холодным потом. На 2-й день появляются шум трения плевры и влажные хрипы в зоне инфаркта легкого, укорочение перкуторного звука, обнаруживается затемнение легкого в соответствующем отделе при рентгенографии.

Абсцесс легких обычно является осложнением пневмонии или инфаркта легкого и протекает с симптомами резко выраженной интоксикации, лихорадкой, болями в грудной клетке, характерно внезапное отхождение большого количества гнойной мокроты с примесью крови, после чего отмечаются уменьшение интоксикации и снижение температуры тела. При рентгенографии легких определяется классический признак абсцесса легкого — полость с горизонтальным уровнем жидкости. Подробно клиническая картина абсцесса легких описана в соответствующей главе руководства «Диагностика болезней внутренних органов».

Следует отметить, что в некоторых случаях симптоматика поражения легких может быть выражена значительно, доминировать в клинической картине, и если она развивается в начале инфекционного эндокардита, то может быть причиной поздней диагностики инфекционного эндокардита, так как врач полагает, что речь идет о первичной легочной патологии.

Поражение печени

Поражение печени, клинически выраженное (реже) или доказываемое только лабораторно (чаще), обнаруживается у многих больных инфекционным эндокардитом. Чаще поражение печени проявляется в виде гепатита и значительно реже речь идет об инфаркте печени. Гепатит при инфекционном эндокардите имеет инфекционно-токсический генез (токсический, септический гепатит). Основными признаками гепатита являются:

- боль в области **печени**;
- сухость во рту, плохой аппетит;
- кожный зуд (признак непостоянный);
- снижение массы тела;
- **иктеричность** склер, реже — выраженная желтуха;
- увеличенная, болезненная печень;
- лабораторные признаки нарушения функциональной способности печени (повышение содержания в крови билирубина, преимущественно **конъюгированного**; высокая активность аланиновой аминотрансферазы, щелочной фосфатазы, **гамма-глутамилтранспептидазы**; снижение содержания в крови альбумина и уровня протромбина).

При ультразвуковом исследовании печени обнаруживается ее увеличение, возможно изменение эхогенности, акустическая неоднородность печени.

В некоторых случаях поражение печени усугубляется или даже первоначально обусловлено проводимой **антибактериальной терапией**, если применяются **гепатотоксичные** препараты.

При поражении сосудов печени **или тромбоэмболиях** в сосуды **печени**, что наблюдается **редко**, возможно развитие **инфаркта печени**. Основными его симптомами являются: интенсивная боль в области печени, быстрое ее увеличение, напряжение передней брюшной стенки **при** пальпации печени, появление шума трения брюшины над печенью вследствие развития **перигепатита**. В диагностике инфаркта печени **существенную** роль играет ультразвуковое исследование печени (**обнаруживается** ее увеличение, очаг измененной плотности), окклюзия печеночной артерии (выявляется с помощью печеночной **артериографии**).

Как правило, инфаркт печени прижизненно не **диагностируется**.

Увеличение печени может быть обусловлено также **правожелудочковой** сердечной недостаточностью.

Поражение поджелудочной железы

Поражение поджелудочной железы может наблюдаться у **больных** инфекционным эндокардитом и обусловлено вовлечением в **патологический** процесс ее сосудов, развитием очаговых кровоизлияний и некрозов в ткани железы, прогрессирующей дистрофией **железистых клеток**. Вследствие указанных морфологических изменений в **поджелудочной** железе у больных может появиться симптоматика **панкреатита**, выражающаяся, прежде всего, болями в верхней половине живота опоясывающего характера, тошнотой, иногда рвотой, **повышением** уровня **α -амилазы** в **крови** и моче. Диагноз **панкреатита** подтверждается ультразвуковым исследованием, при этом **изыскываются** увеличение поджелудочной железы, ее акустическая неоднородность. При значительном вовлечении в патологический процесс хвостового отдела поджелудочной железы, где сосредоточено наибольшее **количество** островков **Лангерганса**, возможно появление гипергликемии **или** нарушение теста толерантности к глюкозе.

В редких случаях при массивных кровоизлияниях в **поджелудочную** железу возможно развитие тяжело протекающего острого **панкреонекроза**.

Следует отметить, что все-таки клинически значимое поражение поджелудочной железы у больных инфекционным эндокардитом наблюдается очень редко и **поэтому** считается мало характерным.

Поражение желудочно-кишечного тракта

Поражение желудочно-кишечного тракта наблюдается редко у **больных** инфекционным эндокардитом, и обычно речь идет о **тромбоэмболии мезентериальных** артерий, что приводит к некрозу тонкого **кишечника**. В этом случае состояние больного тяжелое, появляются **сильные** боли в животе, кровавая рвота, кровавый стул, исчезает и **не** прослушивается кишечная **перистальтика**, развивается картина «**острого живота**», больной нуждается в срочном хирургическом **лечении**.

У некоторых больных развивается клиническая картина гастрита (плохой аппетит, сухость во рту, ощущение полноты и боли в эпигастрии после еды, локальная или разлитая болезненность в подложечной области). Чаще всего поражение желудка наблюдается у больных с выраженным поражением почек и гиперазотемией (при этом возможно развитие эрозивного гастрита) или сердечной недостаточностью («застойный гастрит» вследствие венозного полнокровия желудка).

Поражение селезенки

Вовлечение селезенки в патологический процесс является важнейшим из симптомов инфекционного эндокардита. Спленомегалия отмечается у 15-50% больных (Karchmer, 2001), а по данным В. П. Тюрина (2001), — у 21-77% пациентов.

Увеличение селезенки обусловлено гипертрофией пульпы в связи с септическим состоянием (ответная реакция на инфекцию) или развитием инфаркта или абсцесса в селезенке. Возникновение инфаркта селезенки связано с тромбоэмболией в селезеночную артерию или образованием тромба непосредственно в ней в связи с развитием иммунного воспаления артериальной стенки.

Картина тромбоэмболии селезеночной артерии и инфаркта селезенки описана выше.

Абсцесс селезенки обусловлен заносом инфекции (в этом случае в селезенке при патологоанатомическом исследовании обнаруживают колонии бактерий) или гнойным расплавлением инфаркта селезенки. Клинически абсцесс проявляется увеличением и резкой болезненностью селезенки, шумом трения над ней (при перисплените), потрясающими ознобами. Диагноз уточняется с помощью ультразвукового исследования.

Однако чаще всего увеличение селезенки объясняется ответной ее реакцией на инфекционно-токсические влияния. В этом случае пальпация увеличенной селезенки безболезненна, шум трения над ней при дыхании не выслушивается. Спленомегалия с помощью ультразвукового исследования обнаруживается чаще, чем при пальпации.

Поражение почек

Поражение почек при инфекционном эндокардите наблюдается в настоящее время у 24-48% больных. А. А. Демин и В. П. Дробышева (1991) выделяют следующие клинико-морфологические варианты почечной патологии при инфекционном эндокардите:

- очаговый нефрит (очаговый гломерулонефрит, очаговый интерстициальный нефрит);
- диффузный (распространенный) интра- и экстракапиллярный гломерулонефрит;
- амилоидная дистрофия почек;
- инфаркты почек;
- инфекционно-токсическая нефропатия.

К этому **перечню** следует добавить множественные мелкие или единичные крупные абсцессы почек (они наблюдаются чаще всего при стафилококковом эндокардите) и пиелонефрит.

Н. С. Чипигина и К. С. Озерецкий (2003) выделяют следующие варианты поражения почек при **инфекционном эндокардите**:

- гломерулонефрит (диффузный, очаговый; **мезангиокапиллярный**, экстракапиллярный, фокально-сегментарный);
- **тубулоинтерстициальный** нефрит;
- тромбоз почечных артерий;
- инфаркт почки;
- абсцесс почки;
- вторичный **амилоидоз**.

Детальное описание клинической картины и диагностика **указан** ных форм почечной патологии приведены в **соответствующих** главах руководства «Диагностика болезней внутренних органов». Здесь же приводятся лишь главные особенности поражения почек при **инфекционном** эндокардите.

Следует отметить, что проявления почечной патологии при **инфекционном** эндокардите очень разнообразны — это изолированная **протеинурия**, изолированная микрогематурия, нефритический синдром (острый, **быстро прогрессирующий**), макрогематурия, нефротический синдром, артериальная гипертензия. При появлении любого из этих синдромов следует заподозрить и далее уточнить характер поражения почек.

Иногда нефритический синдром, **нефротический** синдром (у 1–2% больных), макрогематурия (в 5–8% случаев) могут **выступить** в дебюте инфекционного эндокардита на **первый** план. В этом **случае** эти почечные синдромы являются своеобразной «почечной маской» заболевания и затрудняют его диагностику, так как **трактуются** как самостоятельный гломерулонефрит, а не как проявления **инфекционного** эндокардита.

Наиболее частым видом поражения почек при **инфекционном** эндокардите является инфаркт **почек**, его клиническая картина **описана выше**.

Гломерулонефрит обусловлен **иммунокомплексным** механизмом. С помощью электронной микроскопии и иммунофлюоресцентного **метода** в клубочках почек обнаруживаются иммунные депозиты (это характерно, прежде всего, для стрептококкового **инфекционного** эндокардита), при этом в крови обнаруживается большое количество **циркулирующих** иммунных комплексов. Гломерулонефрит без высокого уровня циркулирующих **иммунных** комплексов в крови характерен для стафилококкового эндокардита, который часто развивается у наркоманов, вводящих наркотики внутривенно. У этих **больных** активация комплемента происходит альтернативным путем.

Диффузный гломерулонефрит гистологически характеризуется **картиной** мезангиального, **мезангиокапиллярного**, иногда — тубулоинтерстициального нефрита и протекает с отчетливой клинической **картиной**. Больных беспокоят двусторонние боли в поясничной области.

появление **отеков** преимущественно на лице и обычно утром, красноватый цвет мочи и уменьшение количества выделяемой мочи за сутки, снижение остроты зрения. Артериальная **гипертензия** может оказаться мало выраженной и наблюдается не всегда. Это обусловлено гипотензивным влиянием **инфекционно-токсического** фактора, а также развитием аортального порока с преобладанием недостаточности клапана аорты. При исследовании мочи определяются альбуминурия, цилиндурия, микрогематурия, большое количество **клеток** почечного эпителия. Интересной особенностью диффузного гломерулонефрита при инфекционном эндокардите является его «жаропонижающее действие», особенно при развитии почечной недостаточности (температура тела у больных снижается и может даже нормализоваться).

Диффузный гломерулонефрит может осложниться тяжелым **нефротическим** синдромом, быстро развивающейся почечной недостаточностью с олигоанурией и прогрессирующей гиперазотемией и интоксикацией. Факторы риска развития почечной недостаточности: пожилой возраст, артериальная гипертензия в анамнезе, стафилококковая этиология инфекционного эндокардита, протезный эндокардит.

Характерно, что выраженность почечной недостаточности значительно уменьшается под влиянием эффективной антибактериальной терапии. По мнению Н. С. **Чипигиной** и К. С. Озерецкого (2003), течение гломерулонефрита при инфекционном эндокардите обычно благоприятное, он подвергается обратному развитию при антибактериальной терапии. Однако у некоторых больных инфекционным эндокардитом диффузный гломерулонефрит **может** иметь прогностически неблагоприятное значение, приобретать хроническое течение и приводить в последующем к хронической почечной недостаточности (обычно это экстракапиллярный пролиферативный гломерулонефрит).

Существует и второй вариант течения диффузного гломерулонефрита с мало выраженными **экстраренальными** проявлениями.

Очаговый гломерулонефрит или, **правильнее**, гломерулонефрит с **изолированным** мочевым синдромом характеризуется гематурией, **протеинурией** и отсутствием **экстраренальной** симптоматики.

Амилоидоз почек при инфекционном эндокардите развивается редко и обычно в сочетании с **амилоидозом** других внутренних органов (печени, селезенки). Клинически амилоидоз почек проявляется упорными и значительно выраженными отеками, массивной **протеинурией**, цилиндурией, гиперхолестеринемией, **гипотромбинемией**, как правило, отсутствием артериальной **гипертензии**, увеличением размеров почек при ультразвуковом исследовании. Подробно о клинике и диагностике **амилоидоза** почек см. в соответствующей главе **руководства** «Диагностика болезней внутренних органов».

Инфекционно-токсическая нефропатия проявляется протеинурией, цилиндурией, микрогематурией, отсутствием экстраренальных симптомов, четкой зависимостью «мочевой симптоматики» от выраженности лихорадки. Дифференцировать **инфекционно-токсическую нефропатию** от гломерулонефрита с изолированным мочевым синд-

ромом очень сложно. Наиболее точно это можно было бы сделать с помощью метода пункционной биопсии почек, но этот метод **редко** применяется при инфекционном эндокардите.

Иногда развиваются множественные **мелкие абсцессы почек или крупный абсцесс почки**, которые проявляются болями в **поясничной области**, массивной **лейкоцитурией, бактериурией**, ознобами, **высокой температурой тела**.

Возможно развитие **пиелонефрита**, его клиника, диагностика **описаны** в соответствующей главе руководства.

Поражение центральной нервной системы

Поражение центральной нервной системы при инфекционном эндокардите наблюдается у 30-50% больных, чаще при **стафилококковой** этиологии эндокардита. Возможны следующие виды **церебральной** патологии:

- тромбозы артерий головного мозга и развитие **инфаркта** мозга. На долю ишемического инсульта приходится около 72% от всех видов церебральной патологии при инфекционном **эндокардите** (В. П. Тюрин и **соавт.**, 2002);
- абсцессы мозга;
- интракраниальные **микотические** аневризмы, которые могут **разрываться** и приводить, таким образом, к кровоизлияниям в **мозг** или **субарахноидальным** кровоизлияниям;
- менингиты, **менингоэнцефалиты**.

Обычно неврологические осложнения возникают до начала лечения и в первую неделю антибактериальной терапии.

Клиническая картина указанных осложнений описана в соответствующих руководствах по неврологии. Здесь же отметим, что терапевту при обследовании больного инфекционным эндокардитом следует обращать внимание на основные клинические симптомы, указывающие на поражение ЦНС:

- головная боль, головокружение;
- пошатывание в вертикальном положении, при ходьбе;
- нарушение речи;
- внезапно появляющаяся слабость и невозможность движений в какой-либо из конечностей;
- внезапно появляющееся двоение в глазах;
- судороги или мышечные **подергивания**;
- нарушение сознания;
- асимметрия носогубных складок;
- ригидность мышц затылка;
- нарушение сухожильных рефлексов;
- нарушение тазовых **функций** (мочеиспускания, дефекации).

Следует помнить, что иногда нарушение мозгового кровообращения является первым проявлением инфекционного эндокардита.

При появлении указанной симптоматики необходимо пригласить невропатолога для уточнения характера мозговых нарушений и про-

известны **неврологическое** обследование (эхоэнцефалография, электроэнцефалография, исследование глазного дна — офтальмоскопия, магнитно-резонансная томография головного **мозга**).

У некоторых больных на фоне высокой температуры тела, выраженной интоксикации, нарушений мозгового кровообращения возможны психические нарушения (психомоторное возбуждение, бред, галлюцинации, отказ от приема пищи, воды, неадекватное поведение), особенно у больных пожилого и старческого возраста с **предшествующей** атеросклеротической энцефалопатией. При развитии неврологических осложнений резко возрастает риск летального исхода заболевания, он может достигать 74% и почти в 2 раза превышать летальность у больных без неврологических осложнений (Schuneman и соавт., 1997).

Изменения глаз

Для инфекционного эндокардита типичны точечные **конъюнктивальные** кровоизлияния (пятна Лукина), пятна Рота — ретинальные кровоизлияния, реже наблюдаются ишемия пигментного эпителия сетчатки, метастатические абсцессы радужки, **эндофтальмит**.

Иммунологические проявления

Как было указано в разделе «Патогенез», в развитии инфекционного эндокардита большую **роль** играет иммунная система. О. М. Буткевич, Т. Л. Виноградова (1997) в своей классификации выделяют даже иммунологический вариант течения заболевания (нефрит, миокардит, **васкулит**, артрит).

В. П. Тюрин (2001) к иммунологическим проявлениям инфекционного эндокардита относит следующий состояния:

- **артралгии** (артриты);
- миалгии;
- **васкулиты**, проявляющиеся **петехиальной** кожной сыпью, узелками **Ослера**, пятнами **Дженеуэя**, пятнами Рота (округлые ретинальные кровоизлияния с центром белого цвета), симптомом Лукина;
- **миокардит**;
- **гломерулонефрит**.

Все проявления иммунологического синдрома описаны выше.

Инфекционно-токсический шок

Инфекционно-токсический (бактериальный) шок является грозным осложнением инфекционного эндокардита и может привести к летальному исходу. Чаще всего инфекционно-токсический шок вызывается **грам**отрицательной флорой (кишечной или **синегнойной палочкой**, **клебсиеллой** или палочкой **Фридлендера**, вульгарным протеом, сальмонеллой и другими возбудителями), реже — вирусами, грибами. Основную роль в развитии инфекционно-токсического шока играет массивное выделение в кровь микробных эндотоксинов и депонирование крови в венозном и микроциркуляторном русле, что

приводит к **резкому** уменьшению объема циркулирующей крови и недостаточному кровоснабжению органов и тканей.

Инфекционно-токсический шок развивается быстро на высоте лихорадки. Ранние его проявления характеризуются затемнением сознания, тошнотой, рвотой, диареей. Далее быстро развивается клиническая симптоматика шока: больной покрыт потом, руки и **ноги** холодные, пульс нитевидный, часто аритмичный, резко выраженная артериальная **гипотензия**, глухие тоны сердца, дыхание поверхностное, возможна полная потеря сознания.

Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания

При подостром инфекционном эндокардите нередко развивается синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания, протекающий обычно в подострой форме. Клиническая картина и лабораторная диагностика диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови описана в соответствующей главе руководства «Диагностика болезней внутренних органов».

Клинические особенности инфекционного эндокардита в зависимости от возбудителя

Стрептококки

Существуют некоторые клинические особенности инфекционных эндокардитов, вызываемых различными видами **стрептококка**.

Для эндокардита, вызванного Str. viridans, характерны:

- часто медленное, постепенное начало;
- развитие эндокардита преимущественно на предварительно **измененных** клапанах;
- большая частота развития **иммунокомплексной** патологии (нефрит, васкулит, артрит, **миокардит**);
- летальность около **10%**.

Определенные особенности присущи также эндокардиту, вызванному *Str. bovis*:

- частое, наличие у больных **предшествующей** патологии **желудочно-кишечного тракта** (рак желудка или толстого кишечника, **язва желудка** или двенадцатиперстной кишки, полипоз **кишечника**);
- развитие сердечной недостаточности у большинства больных;
- редкость тромбоэмболических осложнений;
- высокая летальность (**27%, по данным В. П. Тюрина, 2001**).

Для эндокардита, вызванного *Str. pyogenes*, характерны **выраженная интоксикация**, высокая температура тела, гнойничковые **заболевания** кожи в периоде, предшествовавшем развитию **эндокардита**, быстрое поражение клапанов сердца (чаще всего митрального), **высокая летальность (18–20%)**.

Эндокардит, вызванный р-гемолитическим **стрептококком** чаще развивается у **больных, страдающих** сахарным диабетом, хроническим алкоголизмом и имеющих какое-либо предшествовавшее заболевание сердца (например, ревматический порок сердца). Для этого этиологического варианта эндокардита характерны тяжелое течение, тромбоэмболические осложнения (они наблюдаются почти у $1/2$ больных). Летальность достигает **11–13%**.

Существуют некоторые клинические особенности эндокардита, вызванного *Str. agalactiae* — представителем группы В стрептококков. Этот микроорганизм является частью нормальной **микрофлоры полости рта**, урогенитального и желудочно-кишечного тракта. Под влиянием *Str. agalactiae* в организме больного **нарушается** синтез фибринолизина, формируются большие вегетации и развиваются системные эмболии. Кроме того, чрезвычайно характерны септические скелетно-мышечные проявления (артриты, миозиты, остеомиелиты). Нередко наблюдается сочетание эндокардита, вызванного *Str. agalactiae*, со злокачественными новообразованиями **толстой кишки**.

Стафилококки

Наиболее часто встречается эндокардит, вызванный золотистым стафилококком (*Staph. aureus*). Он значительно отличается от других этиологических вариантов своими характерными клиническими особенностями:

- как правило, имеет тяжелое течение с высокой активностью процесса и гектической лихорадкой с **профузными** потами, с появлением множественных очагов метастатической инфекции;
- большей частью является **нозокомиальным** (т. е. возникает во время пребывания в стационаре при инфицировании сосудистых катетеров, **артериовенозных шунтов** и фистул);
- часто развивается перфорация клапана с последующей сердечной недостаточностью;
- геморрагическая кожная сыпь обширна, часто наблюдается некроз и нагноение высыпаний;
- типично поражение головного **мозга** (**эмболии** церебральных артерий, абсцессы мозга, **менингоэнцефалит**);
- селезенка прощупывается редко в связи с мягкой ее консистенцией и незначительным увеличением, однако часто наблюдаются септические инфаркты селезенки и ее разрывы;
- эндокардит развивается как на поврежденных (ревматические, атеросклеротические, врожденные пороки сердца), так и на интактных клапанах, искусственных клапанах, причем эндокардит **искусственных клапанов** обычно вызывается коагулазонегативными стафилококками;
- чаще развивается эндокардит левой половины сердца с одинаковой частотой поражения митрального и аортального клапанов;

- развитию стафилококкового эндокардита часто предшествуют **хирургические** вмешательства на сердце, крупных сосудах, **гемодиализ**, внутривенная катетеризация;
- стафилококковый **эндокардит** часто развивается у наркоманов. вводящих наркотики внутривенно, при этом обычно поражается **трикуспидальный** клапан.

При остро протекающем стафилококковом эндокардите из крови больных чаще всего высеивается *Staph. aureus*, а при подостром течении — коагулазонегативные **штаммы** стафилококка (чаще *Staph. epidermidis*). Летальность при стафилококковом эндокардите **остаётся** высокой. При эндокардите, **вызванном** *Staph. aureus*, у наркоманов и наркоманов с поражением клапана аорты или митрального клапана она составляет **16–46%**. У пациентов с локализацией инфекционного эндокардита на трёхстворчатом клапане летальность составляет **2–4%**. Стафилококковый эндокардит с локализацией на трёхстворчатом **клапане** осложняется тромбоэмболией легочной артерии, **пнонпневмотораксом**, тяжелой дыхательной недостаточностью.

Энтерококки

Характерной особенностью энтерококкового инфекционного **эндокардита** является то обстоятельство, что в большинстве случаев его развитию предшествуют диагностические и лечебные **манипуляции** на органах мочеполовой системы (цистоскопия, катетеризация уретры, аденомэктомия, введение **внутриматочной противозачаточной** спирали, искусственное прерывание беременности, операция кесарева сечения и др.) и реже — на органах желудочно-кишечного тракта (**ректороманоскопия**, операции на толстом и тонком кишечнике и др.).

Течение энтерококкового инфекционного **эндокардита** обычно **всегда** тяжелое, с высокой температурой тела, интоксикацией, **частыми тромбоэмболическими** осложнениями, увеличением селезенки, **иногда** с абсцессами и разрывами селезенки. При **этом** варианте **эндокардита** поражаться могут **как интактные, так и** предварительно **измененные** клапаны. По мнению В. П. Тюрина (2001), **энтерококковая** инфекция чаще всего локализуется на **митральном** Клапане. Энтерококковый эндокардит трудно поддается лечению в связи с **частым** развитием устойчивости энтерококка к антибактериальной терапии. **Летальность при** этом заболевании велика (достигает **23–25%**).

Пневмококки

В **настоящее** время пневмококковый инфекционный эндокардит является редким заболеванием (2–3% **среди** всех случаев **инфекционного** эндокардита). Характерными особенностями **пневмококкового** эндокардита **являются**:

- существование **групп риска** развития **этого** варианта **эндокардита** (больные хроническим алкоголизмом; больные пневмонией, **осложнившейся** менингитом или **менингоэнцефалитом**, лица с **иммунодефицитными** состояниями);

- тяжелое **течение** заболевания с высокой температурой тела, ознобами, выраженной интоксикацией, быстрой деструкцией клапанного аппарата сердца (т. **е.**, как правило, наблюдается преимущественно острый пневмококковый эндокардит, реже — подострый);
- более частое поражение клапана аорты по сравнению с другими клапанами **сердца**;
- наличие **вегетаций** крупного размера на пораженном клапане (этот признак диагностируется с помощью ультразвукового исследования сердца);
- возрастание частоты штаммов пневмококка, резистентных к антибактериальной терапии;
- частое развитие гнойных очагов (абсцессов мозга, миокарда, эмпиемы плевры и др.);
- высокая летальность (**30–40%**).

Грамотрицательные бактерии

Микроорганизмы группы **НАСЕК**

Микроорганизмы группы НАСЕК, являющиеся представителями нормальной флоры ротоглотки и респираторного тракта, вызывают подострый эндокардит предварительно измененных естественных клапанов и эндокардит протезированных клапанов (в этом случае эндокардит развивается чаще через 1 год после **протезирования**). Эндокардит естественных клапанов, вызванный НАСЕК-микроорганизмами, характеризуется большими **вегетациями** и частыми системными **эмболиями**. Микроорганизмы этой группы **растут** медленно на специальных средах и **тёмокультура** должна инкубироваться 3 недели. Характерная особенность **эндокардита**, вызванного *Haemophilus spp.*, — развитие заболевания у женщин в возрасте **20–40** лет с преобладающей локализацией процесса на митральном **клапане**.

Синегнойная палочка

Синегнойная палочка является одним из представителей **граммотрицательной** флоры, наиболее часто вызывающим эндокардит. При этом вовлекаются интактные и предварительно измененные клапаны как левой, так и правой половины сердца. Течение эндокардита тяжелое с выраженной деструкцией **клапанов** и развитием сердечной недостаточности. **«Входные ворота»** инфекции — **урогенитальный** тракт, инфицированные раны и ожоги. Эндокардит, вызванный синегнойной палочкой, очень трудно поддается **лечению** в связи с большой резистентностью возбудителя к антибактериальной терапии. Синегнойная палочка часто вызывает **инфекционный** эндокардит у наркоманов, применяющих наркотики **внутривенно**, при этом поражается трикуспидальный клапан.

Гонококки

Гонококки в настоящее время в связи с успешным лечением гонореи редко вызывают эндокардит. Гонококковый эндокардит вовлекает в **патологический** процесс преимущественно аортальный клапан, приводя к **его** деструкции, формированию околочлапанных абсцессов. Описаны случаи поражения клапана легочной артерии.

Бруцеллы

Бруцеллезный эндокардит встречается редко у лиц, контактировавших с сельскохозяйственными животными, больными бруцеллезом. При этом варианте эндокардита чаще поражается аортальный **или трикуспидальный** клапан, возможно развитие аневризмы синуса Вальсальвы, часто наблюдаются нарушения **атриовентрикулярной** проводимости, нередко вовлекается перикард. В общем анализе периферической крови обычно обнаруживается лейкопения.

Менингококки

Менингококковый эндокардит в настоящее время встречается редко. Он развивается обычно на фоне клиники менингита и, как правило, поражает не поврежденный ранее митральный клапан. А. А. Демин и Ал. А. Демин (1978) указывают на следующие характерные особенности **менингококкового** эндокардита: высокая температура тела, **артралгии**, геморрагическая сыпь, большие вегетации на пораженном клапане, **геморрагический** экссудативный миокардит.

Сальмонеллы

Сальмонеллезный эндокардит является **редким вариантом** инфекционного эндокардита, поражаются предварительно поврежденные митральный и аортальный клапаны с быстрым развитием их деструкции, частым образованием тромбов в **предсердиях**. Сальмонеллы поражают также **эндотелий** сосудов (**эндартериит**) с развитием аневризм.

Инфекционные эндокардиты, вызываемые другими видами микроорганизмов

Дифтероиды

Дифтероиды (*Corynebacterium*) характеризуются медленным культуральным ростом. **Дифтерийный** эндокардит чаще поражает искусственные (протезированные) клапаны, протекает тяжело, развивается в ближайшие годы после операции замены **клапана сердца**.

Листерия

Listeria monocytogenes — грамположительный микроорганизм, может вызывать эндокардит с поражением клапанов левой половины сердца, как предварительно измененных естественных клапанов, так и протезированных. Этот этиологический вариант эндокардита является очень редким.

Бартонеллы

Существуют очень редкие варианты эндокардита, вызванного различными видами бартонелл (*Bartonella quintana*, *Bartonella elizabethae*, *Bartonella henselae*). Особенность этих возбудителей — они растут очень медленно в течение 2–3 недель на особом агаре (шоколадный агар или кровяной агар) с инкубацией в присутствии 5–8% углекислого газа. При отсутствии этих условий **гемокультура** может оказаться отрицательной.

Tropheryma whippelli

Tropheryma whippelli, вызывающая болезнь **Уинлла**, может быть причиной развития инфекционного эндокардита. Особенностью этой этиологической формы эндокардита является отсутствие лихорадки и **диарей**, но больных часто беспокоят артралгии. Диагноз устанавливается на основании исследования ткани клапана методом полимеразной цепной реакции и **при** микроскопии **вегетаций**, окрашенных **серебром**.

Риккетсии

Риккетсиозный эндокардит — очень редкое заболевание. Инфицирование человека риккетсиями (*Coxiella burnetti*) происходит при вдыхании высушенного биологического материала от инфицированных животных или при контакте с ними во время родов у этих животных. Риккетсиозный эндокардит развивается обычно после перенесенной острой **Q-лихорадки** у пациентов (**чаще** у мужчин) с ранее патологически измененными клапанами (митральным или аортальным). **Чаще** эндокардит развивается на аортальном клапане, происходит выраженная **его** деструкция. Сердечная недостаточность развивается у $1/2$ больных, тромбоэмболии **наблюдаются** у 30–40% больных. Характерна гепатоспленомегалия, малые размеры **вегетаций**. Диагноз **риккетсиозного** эндокардита ставится на основании высоких **титров** антител класса **IgG и IgA** к антигенам *C. burnetti* и диагностических критериев инфекционного эндокардита (см. далее).

Chl. psittaci

Эндокардит, вызванный *Chl. psittaci*, очень редко встречается в клинической практике. Обычно речь идет о лицах, болеющих **пситтаксом** и, как правило, пневмонией, которая осложняется развитием подострого эндокардита. При этом возможна значительная деструкция клапанов сердца, быстро наступает сердечная недостаточность. Поражается преимущественно клапан аорты, чаще болят мужчины. При постановке диагноза учитывается эпиданмез — контакт с **попугаями**, утками, индейками, голубями, канарейками (эти **птицы** являются источниками *Chl. psittaci*).

Грибки

Чаще всего грибковый эндокардит вызывается кандидами, **аспергиллами**, реже — гистоплазмами и другими **видами** грибов.

Грибковый эндокардит обычно развивается у лиц, перенесших операцию на сердце и крупных сосудах, а также у наркоманов, вводящих наркотики внутривенно и у пациентов, болеющих **грибковой инфекцией**. **Способствуют** развитию грибкового **эндокардита** иммунодефицитные состояния различной этиологии, в частности, вследствие **цитостатической** терапии, ВИЧ-инфекции. **Диагности-** ровать грибковый эндокардит трудно, потому **что** гемокультуры **не** всегда бывают положительны, особенно при аспергиллезном **эндокардите** (гемокультуры положительны при аспергиллезном **эндокардите** у 10–12% больных, при **кандидамикозном** — в 70–80% случаев), причем необходимо использовать специальную методику культивирования.

Характерными клиническими особенностями грибковых эндокардитов являются:

- **тромбоэмболии** в крупные артерии (мозговые, коронарные, желудочно-кишечного тракта, нижних конечностей), причем тромбоэмболии нередко являются первым клиническим проявлением заболевания;
- признаки хориоретинита или эндофтальмита (выявляются при офтальмоскопическом **исследовании**);
- симптомы грибкового поражения слизистых оболочек полости рта, пищевода, **мочевыводящих** путей, половых **органов**;
- **большие** размеры **вегетаций** на клапанах, достигающих **в диаметре** 2 см и более (признак определяется при **эхокардиографии**), при аспергиллезном эндокардите вегетации могут **располагаться** не на клапанах, а пристеночно, поэтому могут не выявляться при ультразвуковом исследовании;
- преимущественное поражение клапана аорты (аортальный **клапан поражается** в 44% случаев, митральный — в 26%, **трикуспидальный** — в 7% случаев), однако у лиц с протезированными клапанами поражение **аортального** клапана наблюдается в 4 раза **чаще** по сравнению с митральным клапаном;
- формирование абсцессов миокарда (более чем у 60% **больных**, особенно при аспергиллезном **эндокардите**);
- тяжелое течение и высокая летальность (превышает 50%).

Клинические особенности отдельных форм инфекционных эндокардитов

Инфекционный эндокардит протезированного клапана

Эндокардит протезированных клапанов составляет **около 7–25%** всех случаев инфекционного эндокардита (**Mylonakis, Calderwood, 2001**). По данным **Agnihotri** и соавт. (1995) и **Vlessis** и соавт. (1996), **риск** развития эндокардита на протезированных клапанах составляет 1% в течение 1 года и 2–3% в течение 5 лет после операции. **Риск развития**

эндокардита на механическом **клапане выше**, чем на биопротезе в **пер-**вые три месяца после операции, но в последующие 5 лет частота поражения инфекцией обоих типов клапанов одинакова (**Arguay и соавт.**, 1988). Протезный эндокардит у больных, оперированных по поводу первичного инфекционного эндокардита, возникает чаще в **2 раза** по сравнению с больными, у которых протезирование по другому поводу. Различают ранний (развившийся в сроки до 2 мес после операции протезирования) и поздний (возникающий в более поздние сроки) эндокардит протезированного клапана.

В. П. Тюрин (2001) указывает, что протезный эндокардит, развивающийся через **1 год** и позже после операции, следует рассматривать как повторный эндокардит у больного с протезированным клапаном, а не как рецидив заболевания. Инфицирование искусственного клапана приводит к его дисфункции и осложняется тромбозом, тромбоемболиями, развитием **парапротезных** фистул и даже отрывом протеза (в редких **случаях**).

Ранний протезный эндокардит является по **сути нозокомиальным** эндокардитом и развивается под влиянием следующих **этиологических факторов**:

- экзогенное инфицирование искусственного клапана во время операции (через шовный материал, через аппарат искусственного **кровообращения**, из воздуха операционного зала);
- внесение инфекционного возбудителя с искусственным клапаном **или при** имплантации биологического клапана — аллогraftа (клапана сердца, взятого после смерти донора и подвергнутого специальным образом антимикробной дезинфекции);
- внедрение микроорганизмов из тканей, прилежащих к протезу, в синтетическое покрытие **искусственного клапана**;
- при поражении механического протеза инфекция обычно внедряется в пришивное кольцо и **парапротезные** ткани, при инфицировании биопротеза инфекция внедряется и в пришивное кольцо, и в створки протеза;
- невозможность выполнить резекцию пораженного клапана в пределах здоровых тканей в связи со значительным распространением инфицированных **вегетаций** за **пределы** клапана (в этой ситуации возможно оставление очага инфекции, что создает предпосылки для инфицирования **протезированного** клапана);
- возникновение бактериемии в послеоперационном периоде вследствие инфицирования внутривенных; внутриаrтериальных, уретральных катетеров, электродов кардиостимуляторов, **операционной** раны.

Значительно **увеличивается** вероятность развития протезного инфекционного эндокардита при многоклапанном протезировании.

Существуют определенные этиологические и клинические различия между ранним и поздним протезным эндокардитом. Наиболее частыми возбудителями раннего протезного эндокардита являются

стафилококккоагулазонегативный, преимущественно *Staph. epidermidis*, грамотрицательные бактерии, грибы. Поздний эндокардит чаще вызывается стрептококком, золотистым стафилококком, несколько реже — коагулазонегативным стафилококком, энтерококком.

Клиническая картина раннего протезного эндокардита

Клиническая картина раннего протезного эндокардита характеризуется тяжелым течением, ярко выраженными признаками септического состояния, лихорадкой, интоксикацией, частым развитием тромбоэмболических осложнений, **спленомегалии**, гломерулонефрита, значительными нарушениями функции печени, быстрым развитием сердечной недостаточности. Важным диагностическим признаком протезного эндокардита является повторное появление шума над областью сердца, хотя сразу после протезирования клапана шумы уже не прослушивались. Развитие раннего протезного эндокардита может осложниться формированием парапротезных фистул (аортоправопредсердной, аортолегочной, дефекта межжелудочковой перегородки), которые уверенно распознаются с помощью доплеровской **эхокардиографии**. Клинически можно заподозрить парапротезную фистулу на основании появления протодиастолического шума при имплантации аортального клапана **или** систолического шума при протезировании митрального клапана. Однако следует указать, **что** названные шумы могут появиться при развитии эндокардита на соответствующем имплантированном клапане без развития фистулы. **Дифференциально-диагностические** трудности разрешаются с помощью **эхокардиографии** с доплеровским эффектом и цветовым картированием кровотока.

Клиническая картина позднего протезного эндокардита

В отличие от раннего, поздний протезный эндокардит протекает со значительно менее выраженной клиникой. Симптоматика сепсиса, интоксикация выражены слабо. Спленомегалия наблюдается у большинства больных, очень часто в клинической картине заболевания присутствуют иммунные проявления: гломерулонефрит, **васкулит**.

Диагностика раннего и позднего протезного инфекционного эндокардита осуществляется на основании диагностических критериев инфекционного эндокардита естественных клапанов (они изложены далее). Следует, однако, подчеркнуть, что для выявления **вегетаций** на протезе клапана и абсцессов клапанного кольца **более** предпочтительно использование чреспищеводной **эхокардиографии**, которая более чувствительна по сравнению с трансторакальной эхокардиографией.

Инфекционный эндокардит биологических протезов клапанов сердца протекает несколько более благоприятно по сравнению с эндокардитом механического клапана. Однако общая летальность при протезном эндокардите, независимо от срока его развития, вида пораженно-

го протеза и клапана (механический или биологический), все же остается высокой (около **25–50%**), особенно при инфицировании золотистым стафилококком и раннем эндокардите. В настоящее время установлены предикторы риска неблагоприятного исхода при инфекционном эндокардите протезированных клапанов:

- инфицирование золотистым стафилококком;
- появление признаков дисфункции протеза клапана, о чем свидетельствует усиление **«старого»** или появление нового систолического или **диастолического шума**;
- впервые возникшая или прогрессирующая сердечная недостаточность вследствие дисфункции протеза клапана;
- лихорадка, продолжающаяся более 10 дней, несмотря на проводимую антибактериальную терапию;
- возникновение или усугубление уже имеющихся нарушений сердечного ритма или проводимости.

Инфекционный эндокардит у пациентов с имплантированным кардиостимулятором

Инфекционный эндокардит после имплантации электрокардиостимулятора чаще всего вызывается стафилококками, преимущественно **коагулазонегативными**, и может развиваться в различные сроки после вживления кардиостимулятора (от нескольких дней до **8–10** лет). Большей частью инфекция проникает через инфицированное ложе генератора **или** через эрозированные участки кожи в области нахождения кардиостимулятора.

Клиническая картина инфекционного эндокардита у больных с имплантированным кардиостимулятором в целом соответствует **клиническим проявлениям, описанным** выше, **однако**, спленомегалия развивается **реже**.

В диагностике этой формы **эндокардита** ведущую роль играет **эхокардиография**, прежде всего **чреспищеводная**. Вегетации при ультразвуковом исследовании сердца чаще всего обнаруживаются в области зонда-электрода изолированно или одновременно с **вегетациями** на трехстворчатом клапане.

Инфекционный эндокардит у лиц, находящихся на программном гемодиализе

Этот ВИД инфекционного эндокардита составляет около **2–5%** всех случаев заболевания и может иметь острое или подострое течение. Этиологическими факторами чаще всего являются высоковирулентные микроорганизмы (стафилококки, **синегнойная** палочка, вульгарный протей, кишечная палочка и др.).

Инфекция обычно проникает через артериовенозный шунт, интравенозные катетеры. Эндокардит у больных, находящихся на программном гемодиализе, развивается на **интактных** или **предварительно измененных** клапанах сердца.

Клиническая картина инфекционного **гемодиализного** эндокардита достаточно типична, соответствует вышеописанной. Следует только подчеркнуть, что заболевание протекает тяжело, чему способствуют терминальная стадия хронической почечной недостаточности и угнетение защитной функции иммунной системы. Необходимо также отметить, что диагностика **инфекционного** гемодиализного эндокардита может быть значительно затруднена в связи с тем, что систоло-**диастолический** шум трения перикарда, столь характерный для терминальной почечной недостаточности, имитирует **аускультативную** симптоматику развивающегося порока сердца. Кроме того, столь характерные для инфекционного эндокардита лабораторные признаки, как увеличение СОЭ, анемия, конечно, могут быть обусловлены хронической почечной недостаточностью и **лежащими** в ее основе заболеваниями почек (хронический гломерулонефрит, хронический пиелонефрит и др.).

Конечно, важнейшим методом диагностики инфекционного эндокардита у больных, находящихся на программном гемодиализе, является **эхокардиография**, выявляющая вегетации на клапанах сердца.

Летальность при инфекционном эндокардите у **гемодиализных** больных велика и составляет около **40–45%**.

Инфекционный эндокардит у больных с трансплантированным органом

Основным патогенетическим фактором инфекционного эндокардита у больных с трансплантированным органом является, конечно, глубокая **иммунодепрессия**, обусловленная постоянной **цитостатической (иммунодепрессантной)** терапией. Среди лиц с трансплантированным органом инфекционный эндокардит развивается приблизительно в 2–7% случаев в различные сроки после пересадки органа.

Наиболее частыми этиологическими **факторами** инфекционного эндокардита у реципиентов с пересаженным органом (сердцем, печенью, почками) являются грибы (прежде всего, *Aspergillus*), золотистый стафилококк, значительно реже — стрептококк, энтерококк.

Клиническая картина инфекционного эндокардита у пациентов с пересаженным органом соответствует вышеописанной **классической** клинической картине, однако, следует **учесть**, что грибковый эндокардит чаще поражает митральный и аортальный клапаны, а **бактериальный** — **трикуспидальный** клапан. Важно также подчеркнуть, что **грибковый** эндокардит обычно развивается через 1–2 месяца после трансплантации органа, а бактериальный эндокардит — значительно позже.

Инфекционный эндокардит у больных с **трансплантированным** органом протекает тяжело в большинстве случаев, прогноз **часто неблагоприятный**. По данным **В. П. Тюрина** (2001), летальность при хирургическом **лечении** инфекционного эндокардита у больных с трансплантированным органом составляет **33%**, при консервативном лечении — **64.5%**, особенно велика летальность при грибковой **этиологии** эндокардита — **77%**.

Инфекционный эндокардит, развивающийся при внутривенном введении лекарственных препаратов и наркотиков

При внутривенном введении лекарственных препаратов и наркотиков инфекционный эндокардит развивается у 6,4% пациентов, получавших внутривенные инфузии различных лекарственных средств, причем чаще болеют мужчины в возрасте от 27 до 37 лет (Ribero и соавт., 1996). Основными патогенетическими факторами этого вида эндокардита являются поступление в вену микроорганизмов при внутривенных инъекциях и нарушение системы иммунитета.

Характерной особенностью эндокардита, возникающего при злоупотреблении внутривенными **введениями** лекарственных препаратов и наркотиков является вовлечение в патологический процесс **трикуспидального** клапана. По данным Moss и Munt (2003), в 86% случаев эндокардит развивается на клапанах правой половины сердца, у 14% больных в процесс вовлекаются клапаны левой половины сердца. **Наиболее часто поражается трикуспидальный клапан.**

Доминирующим возбудителем является золотистый стафилококк (около 70% всех случаев инфекционного эндокардита, **развившегося** при внутривенном введении лекарственных препаратов), реже заболевание развивается при инфицировании стрептококком, грамотрицательной флорой (преимущественно синегнойной палочкой, энтеробактериями), грибами или дифтероидами.

Вид возбудителя, вызывающего инфекционный эндокардит при внутривенном введении лекарственных препаратов и наркотиков, коррелирует с поражением клапанов правой или левой половины сердца.

Karchmer (2001) указывает, что поражение клапанов правой половины сердца, как правило, связано с инфицированием золотистым стафилококком. Поражение клапанов левых отделов сердца ассоциируется обычно с инфицированием энтерококками, стрептококками, грамотрицательными микроорганизмами, грибами и в меньшей мере — стафилококками.

Лица, которые вводят себе наркотики внутривенно, нередко инфицируются вирусом иммунодефицита человека. Однако существует мнение, что инфекционный эндокардит при наличии или отсутствии ВИЧ-инфекции протекает без существенных клинических различий. Вместе с тем, среди **больных**, заболевших **инфекционным** эндокардитом вследствие внутривенного введения Наркотиков и одновременно инфицированных вирусом иммунодефицита человека, летальность резко возрастает при падении **количества Т-лимфоцитов-хелперов** до Уровня ниже 200 клеток в 1 мм³ (Berlin и соавт., 1995; Pulvirenti и соавт., 1996; Ribera и соавт., 1998).

Клинические проявления инфекционного **эндокардита**, развивающегося вследствие внутривенного введения лекарственных средств и наркотиков, в **целом**, соответствуют описанной выше, однако, есть некоторые **отличия**. Это прежде всего **обычно** острое начало, большая

частота **инфицированности** *Staph. aureus* и преобладание поражения **трикуспидального** клапана (**аускультативный** характерный признак — выраженный систолический шум над мечевидным отростком, сопровождающийся «кошачьим мурлыканьем») и клапана легочной **артерии**. Кроме **того**, часто наблюдается симптоматика плеврита (часто гнойного), выраженный кашель, нередко кровохаркание, одышка. У 65–75% больных инфекционный эндокардит осложняется септическими тромбоэмболиями легочной артерии, абсцессом легкого, **пиопневмотораксом**. Протекает стафилококковый эндокардит у наркоманов, вводящих наркотики внутривенно, тяжело, с выраженной **интоксикацией**, лихорадкой. Возможно развитие **микотических** аневризм легочной артерии с тяжелыми легочными кровотечениями. При выраженном поражении трехстворчатого клапана, а также часто рецидивирующих **тромбоэмболиях** легочной артерии развиваются дилатация правых отделов сердца, **суправентрикулярные** аритмии и правожелудочковая сердечная недостаточность.

Инфекционный эндокардит, поражающий клапан аорты (в 25% случаев) или митральный клапан (в 20% случаев), характеризуется развитием левожелудочковой недостаточности, поражением центральной нервной системы, системными тромбоэмболиями, **диссеминацией** инфекционных очагов.

Существует мнение о большей частоте развития **инфекционного** эндокардита у наркоманов, которые вводят внутривенно кокаин, по сравнению с теми лицами, которые вводят внутривенно героин (Moss, Munt, 2003), что объясняется необходимостью более частых **инъекций** кокаина по сравнению с героином.

Диагностика инфекционного эндокардита у наркоманов, вводящих наркотики внутривенно, осуществляется на основании диагностических критериев **Дюке** (см. далее), применяемых для **диагностики** инфекционного эндокардита вообще. Кроме **того**, следует принять во внимание такие характерные особенности, как поражение клапанов правой половины сердца и множественные деструктивные и **инфильтративные** изменения в легких (вследствие инфицированных **тромбоэмболий** в легких).

Нозокомиальный инфекционный эндокардит

Нозокомиальный инфекционный эндокардит развивается во время пребывания больного в стационаре и, по данным различных исследователей, составляет 5–29% всех случаев инфекционного эндокардита (Watanakunakorn, Burkert, 1993; Kazanjian, 1993; Fernández-Guerrero и соавт., 1995; Sobel, 1992). Нозокомиальный инфекционный эндокардит развивается как на естественных (**нативных**) клапанах (**интактных** и предварительно измененных), так и на искусственных клапанах и наблюдается с одинаковой частотой на естественных и протезированных клапанах.

К нозокомиальному инфекционному эндокардиту относятся: эндокардит протезированных клапанов, эндокардит после транспланта-

ции органа, имплантации кардиостимулятора, **эндокардит** у больных, находящихся на программном гемодиализе (особенности этих форм эндокардита описаны выше) и все другие формы инфекционного эндокардита, развившегося во время пребывания пациента в стационаре. В развитии инфекционного нозокомиального эндокардита огромную роль играют инфицирование и последующая бактериемия периферических и центральных венозных катетеров, артериовенозных фистул и шунтов, световодов для внутривенного лазерного облучения крови, а также попадание инфекции в кровоток при внутривенных инъекциях. Иногда бактериемия развивается при инфицировании уретральных катетеров, при лапароскопических манипуляциях, эндоскопическом исследовании желудочно-кишечного тракта, рентгеноконтрастных исследованиях, гинекологических (диагностических и лечебных) манипуляциях и др. Описаны случаи развития «**стентокардита**» — инфекционного эндокардита после имплантации стента в коронарную артерию.

Среди возбудителей, вызывающих развитие нозокомиального эндокардита, наиболее часто встречаются грамположительные бактерии (в 44% случаев — *Staph. aureus*, в 22% случаев — коагулазонегативный стафилококк), 18% составляет **энтерококк**, значительно реже заболевание вызывается стрептококками, **кандидами**, грамотрицательной флорой (Fernandez-Guerrero и **соавт.**, 1995).

Клиническая картина нозокомиального инфекционного эндокардита в целом аналогична вышеописанной клинике обычного эндокардита. Характерно преимущественное поражение аортального или митрального клапанов. Поражение **трикуспидального** клапана или клапана легочной артерии встречается редко. Прогноз при нозокомиальном инфекционном эндокардите часто неблагоприятный, в **частности**, летальность при ангиогенном сепсисе (и, соответственно, развитии эндокардита) вследствие инфицирования **внутривенного** катетера может достигать 56% (В. П. Тюрин, 2001).

Особенности инфекционного эндокардита у лиц пожилого и старческого возраста

Инфекционный эндокардит среди лиц пожилого и старческого возраста составляет 40–55% от всех случаев инфекционного эндокардита. Это объясняется увеличением количества лиц пожилого и старческого возраста, возрастным снижением функциональной активности иммунной системы и наличием следующих предрасполагающих и провоцирующих факторов:

- необходимость частых внутривенных инъекций различных лекарственных средств в связи с большим количеством различных **заболеваний**, сопутствующих пожилому и старческому возрасту;
- **уретро-** и цистоскопия, которые **нередко** производятся у пожилых мужчин в связи с гипертрофией предстательной железы и задержкой мочеиспускания;
- наличие хронических очагов инфекции **мочевыводящих** (хроничес-

кий пиелонефрит при мочекаменной болезни, доброкачественной гиперплазии предстательной железы) и желчевыводящих путей;

- колоноскопия, ректороманоскопия (обследование по поводу геморроя и для исключения рака толстой кишки);
- различные другие эндоскопические, ангиографические исследования;
- коронарография, аортокоронарное шунтирование, баллонная коронарная ангиопластика (эти диагностические и лечебные процедуры часто выполняются пожилым людям в связи с ишемической болезнью сердца);
- установка кардиостимулятора (в связи со слабостью синусового узла, полной атриовентрикулярной блокадой, которые часто наблюдаются у пожилых больных с ишемической болезнью сердца);
- частое наличие трофических язв в области голени или стоп вследствие облитерирующего атеросклероза артерий нижних конечностей (эти язвы легко инфицируются и становятся источниками бактериемии);
- дегенеративные, атеросклеротические изменения клапанов сердца.

Инфекционный эндокардит у лиц пожилого и старческого возраста имеет ряд клинических особенностей, знание которых чрезвычайно важно для практического врача:

- инфекционный эндокардит у 20-23% больных имеет нозокомальный генез;
- большая роль в развитии заболевания принадлежит энтерококкам и *St. bovis* (Andriole, 2000; Sabo, Abdel-Rahman, 2000);
- рано возникающая и быстро прогрессирующая сердечная недостаточность, возникающая вследствие быстрой деструкции клапанов сердца, часто на фоне постинфарктного и атеросклеротического кардиосклероза;
- отсутствие лихорадки у 20-25% больных;
- быстро наступающее и выраженное похудание больных (это требует дифференциальной диагностики со злокачественными новообразованиями);
- меньшая выраженность иммунных проявлений инфекционного эндокардита (реже развивается и менее ярко выражен гломерулонефрит, менее характерны полиартралгии);
- нередкое сочетание инфекционного эндокардита и злокачественных новообразований различной локализации и лимфопролиферативных заболеваний (хронического лимфолейкоза, лимфогранулематоза);
- большая частота и выраженность общемозговых симптомов в связи с присутствием у больных атеросклеротической энцефалопатии;
- большая частота тромбоэмболических осложнений, чаще сосудов головного мозга, и разрывов микотических аневризм артерий.
- меньшая информативность эхокардиографии в выявлении вегетаций на клапанах сердца из-за наличия их кальциноза вследствие предшествовавшего ревматического или атеросклеротического поражения клапанов (эхоплотность участков кальциноза значитель-

но выше, чем самих **вегетаций**, что мешает их выявлению); информативность эхокардиографии возрастает при динамическом **эхокардиографическом** наблюдении; более информативна **чреспищеводная эхокардиография**;

- более частая резистентность к проводимой антибактериальной терапии и большая частота побочных эффектов и токсических реакций на лекарственные средства;
- более неблагоприятный прогноз по сравнению с лицами молодого возраста.

Сравнительная характеристика первичного и вторичного инфекционного эндокардита

Первичный эндокардит развивается на интактных, ранее неизмененных клапанах, вторичный — на предварительно измененных клапанах сердца (см. раздел «**Классификация**»). Эти две формы заболевания различаются между собой особенностями клинического течения.

Большей частью первичный инфекционный эндокардит принимает острое течение с высокой лихорадкой, резко выраженной интоксикацией, быстро наступающей деструкцией и перфорацией **створок** клапанов и, следовательно, быстрым (через 1.5-3 недели) формированием порока сердца, множественными тромбоэмболиями и нередко быстро прогрессирующей сердечной недостаточностью.

Для вторичного эндокардита более характерно **подострое** течение с медленным, постепенным началом и развертыванием клинической картины. При первичном эндокардите чаще всего поражается аортальный клапан, затем митральный клапан, далее по частоте следует сочетанное поражение аортального и митрального клапанов, и, наконец, поражение **трикуспидального** клапана. Для вторичного эндокардита наиболее характерно комбинированное поражение аортального и митрального клапанов, затем следует изолированное поражение клапана аорты или митрального клапана.

Наиболее частым возбудителем, вызывающим развитие первичного эндокардита, является стафилококк, реже — зеленящий стрептококк. При вторичном эндокардите наибольшее этиологическое значение имеет зеленящий **стрептококк**, **грамотрицательные** микроорганизмы и другие возбудители.

При первичном эндокардите чаще наблюдаются **иммуновоспалительные** проявления (**гломерулонефрит**, миокардит, **полиартралгии**), **спленомегалия** и **тромбоэмболический** синдром по сравнению с вторичным эндокардитом.

Лабораторные показатели, отражающие активность воспалительного процесса при инфекционном эндокардите (увеличение СОЭ, лейкоцитоз, диспротеинемия), а также выраженная анемия значительно более характерны для первичного эндокардита. Прогноз при первичном эндокардите более неблагоприятен по сравнению с вторичным **эндокардитом**.

Острый инфекционный эндокардит

Острый инфекционный эндокардит — клинический вариант течения инфекционного эндокардита, вызванный **высоковирулентными** микроорганизмами, характеризующийся септическими **проявлениями**, быстрой **деструкцией** клапана, развитием острой сердечной недостаточности, частыми метастатическими гнойными очагами в **различных органах и тканях**.

Острый инфекционный эндокардит может быть **основным заболеванием** или «второй **болезнью**» — осложнением различных видов сепсиса (хирургического, **акушерско-гинекологического**, урогенитального, **ангиогенного**).

Длительность острого инфекционного эндокардита, как **правило**, не **превышает** 8 недель (по **данным** различных авторов). Однако, как уже указывалось в разделе «Классификация», главным **определяющим** фактором является не длительность острого инфекционного эндокардита, а тяжесть его течения, быстрота развития деструкции **клапанов** и другие клинические особенности, подчеркнутые выше в **определении** заболевания.

Чаще всего острый инфекционный эндокардит развивается на **интактных** клапанах, предшествующее поражение клапанов сердца **бывает** редко.

Острый инфекционный **эндокардит** вызывается **высоковирулентной** флорой. Наиболее **частые** возбудители — *Staph. aureus*, *Str. pneumoniae*, *Ps. aeruginosa*, *Enterococcus*, *Salmonella* и др. Бактериологическое исследование крови при остром инфекционном **эндокардите** выявляет возбудителя заболевания чаще, чем при **подостром** инфекционном **эндокардите**.

Основными причинами развития острого инфекционного эндокардита являются инфицирование **внутривенных** катетеров, артериовенозных шунтов с последующим **ангиогенным** сепсисом, иммунодепрессантная терапия по поводу злокачественных заболеваний системы крови, пневмония, внутривенное введение наркотиков, диагностические и лечебные манипуляции — хирургические, урологические, гинекологические. Все вышеперечисленные **обстоятельства** способствуют развитию септического состояния с поражением клапанов **сердца**.

Острый инфекционный эндокардит характеризуется рядом отличительных особенностей по сравнению с подострым течением заболевания:

- всегда острое начало с потрясающим ознобом с последующей **профузной** потливостью;
- постоянная лихорадка у всех больных, причем, как правило, температура тела достигает и даже превышает 39 °С;
- тяжелая клиническая картина сепсиса с резко выраженной интоксикацией (головная боль, нередко затемненное сознание, **отсутствии** аппетита, тошнота, рвота, резко выраженная слабость, боли в мышцах, суставах);

- геморрагические некрозы кожи на кистях и стопах (обычно при остром инфекционном эндокардите, вызванном золотистым стафилококком);
- частые **клинические** проявления синдрома **диссеминированного** внутрисосудистого свертывания (тромбозы вен, тромбоэмболии артерий в **гиперкоагуляционной** фазе, кровоизлияния в слизистых оболочках, во внутренних органах, желудочно-кишечные кровотечения в **гипокоагуляционной фазе**);
- раннее (уже на первой неделе лихорадочного периода) появление **тромбоэмболических** осложнений; однако следует отметить, что частота тромбоэмболических осложнений **при** остром инфекционном эндокардите меньшая по сравнению с подострым; клиническая картина **тромбоэмболий** различных артерий полностью аналогична клиническим проявлениям, описанным в разделе «Подострый **инфекционный эндокардит**»;
- частое (почти у 80% больных) формирование абсцессов в различных органах и тканях (в почках, головном мозге, миокарде, **легких**); абсцессы миокарда формируются преимущественно в области фиброзного **кольца**, часто вскрываются в полости сердца, в аорту и формируют Свищевые ходы;
- более редкое по сравнению с подострым инфекционным эндокардитом развитие иммунного миокардита и гломерулонефрита (принято считать, что они не успевают развиться вследствие скоротечности заболевания);
- быстрое (уже через **1–2** недели лихорадочного периода) появление **аускультативной симптоматики** порока в связи с быстрой деструкцией створок пораженного клапана, особенно при стафилококковой этиологии заболевания; наиболее характерно развитие недостаточности клапана аорты (при этом выслушивается протодиастолический шум в точке Боткина или во **II-м межреберье** справа), реже формируется митральная недостаточность, преимущественно у лиц пожилого возраста (при этом выслушивается грубый систолический шум в области верхушки сердца) **или** недостаточность **трикуспидального** клапана (основной признак — систолический шум в области мечевидного отростка, усиливающийся на вдохе — симптом **Риверо-Корвалло**); возможно формирование митрального стеноза с соответствующей клинической картиной;
- по мнению В. П. Тюрина (2001), структура клапанных поражений при остром инфекционном эндокардите отличается от подострого — нет преимущественного поражения аортального клапана, чаще поражаются митральный и **трикуспидальный** клапаны;
- быстрое развитие левожелудочковой недостаточности вследствие остро развившейся недостаточности клапана аорты или митрального клапана;
- более частое выявление спленомегалии, прежде всего, с помощью ультразвукового исследования (**спленомегалия** является отражением системной реакции на **инфекционно-токсический** процесс);

- выявление **вегетаций** на створках пораженного клапана с помощью **эхокардиографии** (предпочтение отдается **чреспищеводной** эхокардиографии) на ранних этапах острого инфекционного эндокардита **еще** до появления **аускультативной** картины порока сердца;
- значительно выраженный лейкоцитоз и палочкоядерный сдвиг в лейкоцитарной формуле периферической крови, анемия, увеличение **СОЭ** у подавляющего большинства больных;
- более частый **нозокомиальный** генез Острого инфекционного **эндокардита** по сравнению с **подострым**.

Особенности клинического течения современного инфекционного эндокардита

Существуют некоторые клинические особенности, характеризующие течение инфекционного эндокардита в современных условиях. **Эти особенности** детально изучены В. П. Тюриным (2001), М. А. Гуревичем и соавт. (2001), В. Т. Ивашкиным и **соавт.** (2002), Т. Л. Виноградовой (2003) и могут быть охарактеризованы следующим образом:

- увеличилась заболеваемость инфекционным эндокардитом среди лиц пожилого возраста;
- появились и стали хорошо известны новые формы заболевания (инфекционный эндокардит у больных с оперированным сердцем, в основном, речь **идет** о **протезировании** клапанов сердца; у больных с хронической почечной недостаточностью, находящихся на программном гемодиализе; у больных с трансплантированным органом);
- увеличилась частота нозокомиальных инфекционных эндокардитов в связи с более широким применением эндоскопических методов исследования, катетеризации вен и артерий, внутривенных вливаний и т. д.;
- расширились диагностические **возможности** инфекционного эндокардита (прежде всего, в связи с **эхокардиографией**) и стало возможным выявлять инфекционный эндокардит на фоне пролапса митрального клапана, **кардиомиопатий**, **кальциноза** клапанов;
- уменьшилась **частота** и выраженность периферических симптомов (симптома **Лукина-Либмана**, узелков Ослера, пятен **Дженеуэя**);
- уменьшилась частота развития гломерулонефрита и других **экстракардиальных** проявлений инфекционного эндокардита;
- возросла этиологическая роль **грамотрицательных микроорганизмов** и грибковой **флоры**;
- увеличилось количество больных первичным инфекционным эндокардитом;
- отсутствует тенденция к уменьшению заболеваемости инфекционным эндокардитом;
- увеличилось количество больных пожилого и старческого возраста;
- практически не наблюдается описываемая ранее стадийность заболевания (инфекционно-токсическая, иммуно-воспалительная, дистрофическая стадии).

Появление указанных особенностей современного инфекционного эндокардита обусловлено воздействием ряда факторов. Среди них можно отметить угнетение защитной функции иммунной системы под влиянием неблагоприятной экологии (в ряде регионов, в частности под влиянием малых доз ионизирующей **радиации**), нерационального **питания**; применение новых **инвазивных** методик диагностики различных заболеваний; возрастание частоты кардиохирургических вмешательств и др.

Лабораторные данные

Общий анализ крови

Характерна нормохромная анемия различной степени выраженности у большинства больных, усугубляющаяся по мере увеличения продолжительности болезни. Как правило, отмечается выраженный лейкоцитоз (количество лейкоцитов составляет $9-12 \times 10^9/\text{л}$ и выше), преимущественно при стафилококковой этиологии инфекционного эндокардита. Однако при тяжелом течении заболевания и резко выраженной интоксикации возможна нейтропения. Характерен также сдвиг лейкоцитарной формулы влево. В редких случаях наблюдается лейкопения. **Увеличение СОЭ**, нередко значительное (свыше $30-40$ мм/ч) имеется почти у всех больных.

Общий анализ мочи

У большинства больных выявляются протеинурия, **цилиндрурия**, микрогематурия, свидетельствующие обычно о развитии гломерулонефрита. Чем выше активность гломерулонефрита, тем выраженнее указанные изменения в моче. Протеинурия особенно велика при развитии **нефротического** синдрома. Нефритический синдром проявляется значительной протеинурией, **цилиндрурией** и выраженной микрогематурией. При тромбозах почечной артерии наблюдается макрогематурия. Значительная **лейкоцитурия** свидетельствует о развитии абсцесса почки или присоединении пиелонефрита. При развитии хронической почечной **недостаточности** отмечается снижение концентрационной функции почек, что проявляется **гипоизостенурией** в пробе по Зимницкому.

Биохимический анализ крови

При нарушении функциональной способности печени (токсический, септический гепатит, инфаркт печени) выявляется увеличение содержания в крови билирубина (преимущественно за счет **конъюгированной фракции**), **аминотрансфераз** (преимущественно **аланиновой**), щелочной фосфатазы, **гаммаглутамилтранспептидазы**, **лактатдегидрогеназы**, отмечается снижение уровня альбумина и протромбина, характерна **диспротеинемия** с увеличением уровня γ -глобулинов и α_2 -глобулина.

При развитии почечной недостаточности в крови повышается содержание креатинина.

Характерны также проявления биохимического синдрома воспаления — увеличение уровней гаптоглобина, фибрина, серомукоида, сиаловых кислот. В последние годы уделяется внимание повышению уровня **прокальцитонина** в крови, что чрезвычайно характерно для септических состояний любой этиологии.

При развитии синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови меняются показатели **коагулограммы** в зависимости от его фазы (**гиперкоагуляционной**, промежуточной или гипокоагуляционной). Кроме того, вне зависимости от фазы при синдроме диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови всегда отмечается снижение уровня антитромбина III и определяются биохимические маркеры — D-димеры и продукты деградации фибрина и фибриногена.

Иммунологический анализ крови

Могут наблюдаться неспецифические изменения со стороны клеточного иммунитета — снижение количества и функциональной активности **T-лимфоцитов-супрессоров**, натуральных киллеров; количество **B-лимфоцитов** может оказаться пониженным, нормальным или даже повышенным.

Значительно более выражены и закономерны изменения со стороны гуморального иммунитета. У всех больных инфекционным эндокардитом повышен уровень иммуноглобулинов всех классов или IgM и IgG, снижены фракции комплемента C₃ и C₄, а также определяются высокие уровни **циркулирующих** иммунных комплексов, однако, наиболее выраженные иммунологические сдвиги обнаруживаются у больных с иммуновоспалительным синдромом (с гломерулонефритом, миокардитом, **васкулитом**).

В последние годы у больных инфекционным эндокардитом при развитии гломерулонефрита обнаружены в крови высокие уровни криоглобулинов и антинейтрофильных **цитоплазматических** антител, характерных, в частности, для синдрома Вегенера. При наличии симптомов **васкулита** у 14-60% больных инфекционным эндокардитом могут появляться в крови антитела к фосфолипидам (**кардиолипину**, фосфатидилхолину, лизофосфатидилхолину), происхождение которых связано с активацией **эндотелиальных** клеток, нарушением фибринолиза.

При иммунном миокардите и поражении скелетной мускулатуры могут появиться в крови антитела к **миолемме** и сарколемме (в 20-100% случаев).

У 50% больных определяется в крови ревматоидный фактор (обычно через 5-6 недель от начала болезни). Для стафилококковых эндокардитов типичным является обнаружение в крови антител к тейхоевым кислотам и антител к **пептидогликану**.

Важно также помнить, что при высокой гиперпротеинемии может быть положительной реакция **Вассермана**, что требует, конечно, дифференциальной диагностики с сифилисом.

Бактериологическое исследование крови

Бактериологическое исследование крови является важнейшим методом верификации диагноза (положительная **гемокультура** включена в перечень диагностических критериев инфекционного эндокардита), кроме того, определяет тактику и выбор антимикробной терапии. Частота выделения возбудителя из крови и достоверность результатов зависят от ряда факторов: объема и количества проб крови, времени взятия проб, типа микроорганизма, набора сред для большого количества возбудителей, **особенностей** методики культивирования, **квалификации персонала** баклаборатории.

При взятии **крови** на бактериологическое исследование (на стерильность) целесообразно соблюдать следующие условия:

- брать кровь до начала антибактериальной терапии на высоте лихорадки или при ознобе путем пункции вены или артерии; нельзя брать кровь через установленные катетеры (внутривенные, **внутриартериальные**) в связи с возможным их бактериальным обсеменением;
- **производить обработку кожи в месте пункции вены и крышки** флакона со средой **2%** раствором йода, затем **70%** раствором спирта;
- брать кровь для посева по 10 мл из **2-х кубитальных** вен для каждой пробы; посев на питательные среды производить из расчета 1 объем взятой крови на 10 мл среды. Получение роста одного и **того же штамма** возбудителя в **2-3** пробах позволяет считать данный микроорганизм **причиной** инфекционного **эндокардита**;
- **доставлять** пробы крови в бактериологическую лабораторию необходимо незамедлительно, не допуская их переохлаждения. Если невозможно доставить пробы немедленно, их можно хранить в термостате при температуре **37 °С, но не** в холодильнике.

Существуют различные мнения о частоте взятия проб крови для бактериологического **исследования**. В. Г. Белобородов (1998) предлагает поступать следующим образом. «При подозрении на острый инфекционный эндокардит, **когда** необходимо немедленно начинать эмпирическую антибактериальную терапию, показан **троскратный** посев крови, взятой путем венепункции из разных вен с интервалом 15-30 минут. При подостром инфекционном эндокардите, когда **этиотропная** терапия может **быть** отложена на некоторое время, также производится троскратный посев **крови** в течение 24 часов. Если в течение 48-72 часов не получен рост флоры из крови, рекомендуется произвести посев еще 2-3 раза. Взятие каждой пробы крови производится в 2 флакона (1 флакон — для аэробов и **1** — для анаэробов при каждом посеве), кроме того, при отсутствии роста микрофлоры через 48-72 часа инкубация образцов должна продолжаться не менее 2-3

недель. О. М. Буткевич, Т. Л. Виноградова (1997) рекомендуют следующую методику: кровь из вены для посева берется 3 раза в сутки 3 дня подряд и, кроме того, отдельно в период выраженного озноба. Таким образом, берут 10-12 образцов крови, и если хотя бы в 2-3 из них высевается один и тот же микроорганизм, то его можно принять за истинный возбудитель инфекционного эндокардита.

В. П. Тюрин (2001) считает, что необходимо произвести не менее 3-х посевов крови из двух вен в течение 1-2 суток при подостром инфекционном эндокардите, а при тяжелом состоянии пациента или остром **инфекционном** эндокардите — каждые 30-60 минут в связи с необходимостью немедленного начала антибактериальной терапии.

Длительная бактериемия и высокая частота выделения возбудителя из крови являются характерными чертами инфекционного эндокардита. Принято считать, что при соблюдении правил взятия крови, наличии качественных современных сред и современных методов микробиологического исследования частота выделения возбудителя из крови может достигать 90-96%. Однако такой высокий результат положительной гемокультуры отмечается далеко не во всех лечебных учреждениях. Частота отрицательной гемокультуры, по данным Naber и Erbel (2003), составляет при инфекционном эндокардите 2.5-31%, а по данным различных отечественных исследователей, нередко достигает 50% и более. Причины отрицательного результата различны: неадекватность и несовершенство микробиологических методов исследования; **инфицирование** микроорганизмами, требующими специфических условий культивирования, или небактериальными возбудителями; лечение антибактериальными препаратами до взятия проб крови; недостаточно частые посевы крови и недостаточное ее количество. Следует учесть, что из **очагов** поражения клапанов вымывается в кровь относительно небольшое количество возбудителя, и в пробе крови, взятой для исследования, количество микроорганизмов может оказаться **малым**.

Содержание микроорганизмов в крови больных инфекционным эндокардитом колеблется от 5 до 300 в 1 мл, и при количестве 5-30 в 1 мл **гемокультура** всегда отрицательна (О. М. Буткевич, Т. Л. Виноградова, 1997).

Следует учесть, что труднее всего выявляются такие **возбудители**, как **микоплазма**, **хламидии**, грибы, вирусы, бруцеллы, бартонеллы, микроорганизмы группы НАСЕК, коксии. В связи с этим при получении отрицательного результата бактериологического исследования крови в обычной клинической микробиологической лаборатории необходимо применить специальное оборудование, селективные среды, тканевые культуры и специальные методы выращивания для определения указанных возбудителей. Если повторные посевы на бактериальные возбудители отрицательны, целесообразно произвести посев крови на грибы.

Некоторые исследователи считают, что микроорганизмы чаще выявляются в крови артериальной по сравнению с венозной и предлага-

ют при отрицательном результате исследования венозной крови производить **бактериологическое** исследование артериальной крови. Однако с этим не все согласны. Многие рекомендуют перед взятием крови из вены назначить пациенту посильную физическую нагрузку, после чего концентрация микроорганизмов в венозной крови возрастает.

Если **инфекционный** эндокардит вызван бруцеллами, бартонеллами, **хламидиями**, то важнейшим методом подтверждения этиологической роли этих возбудителей является серологический.

Существует мнение, что посев крови, взятой вечером, выявляет возбудителя почти в **1.5–2** раза чаще по сравнению с бактериологическим исследованием крови, взятой утром.

Наряду с микробиологическим и **серологическим** исследованием крови в настоящее время производится посев тканей клапанов или частиц эмболов, а также используется электронная микроскопия с флюоресцентными антителными метками.

В **последние** годы для выявления микроорганизмов, вызывающих развитие инфекционного эндокардита, **наряду с гемокультуральными** методами исследования стали применять **метод полимеразной цепной реакции**, который позволяет **идентифицировать возбудителя** по его ДНК или РНК у пациентов с **отрицательной гемокультурой**. Полимеразная цепная реакция используется также для выявления возбудителя в вегетациях клапанов и эмболах (**Goldenberger и соавт., 1997**), в первую очередь при инфицировании *Tropheryma whippelii* и *Bartonella*.

В табл. 19 представлены рекомендуемые методы исследования для идентификации возбудителя инфекционного эндокардита при **отрицательной гемокультуре** (**Mylonakis, Calderwood, 2001**).

Табл. 19. Рекомендуемые методы **лабораторной** диагностики для выявления возбудителя инфекционного эндокардита при **отрицательной гемокультуре**.

Микроорганизм	Рекомендуемые методы
<i>Nutritionally variant Streptococci</i> — пищевой вариант стрептококка	Рост в тиогликолатной среде, или как сателлитные колонии вокруг <i>Staph.aureus</i> на кровяном агаре, или в среде с добавлением пиридоксина гидрохлорида (вит.В₆) , или L-цистеина
<i>Bartonella</i> (обычно <i>Bartonella henselae</i> или <i>Bartonella quintana</i>)	Использование системы лизисного центрифугирования. Полимеразная цепная реакция с вегетациями клапанов или эмболов; возможно использование специальных методов культивирования, но бартонеллы являются медленно растущими микроорганизмами, и для выделения может потребоваться месяц или больше
<i>Coxiella burnetii</i> (Q-лихорадка)	Серологические тесты. Полимеразная цепная реакция, окраска по Гимзе или иммуногистологическое исследование операционных образцов

Табл. 19. Рекомендуемые методы лабораторной диагностики для выявления возбудителя инфекционного эндокардита при отрицательной гемокультуре (окончание).

Микроорганизм	Рекомендуемые методы
НАСЕК-микроорганизмы	Культивирование образцов крови в течение 7 дней, иногда требуется более продолжительная инкубация или субкультивирование
<i>Chlamydia</i> (обычно <i>Chlamydia psittaci</i>)	Серологические тесты. Исследование тканей клапанов, вегетаций с использованием иммунофлюоресценции с моноклональными антителами. Описано также исследование гемокультуры
<i>Tropheryma whippelii</i>	Гистологическое исследование (окраска серебром и постановка PAS-реакции) биоптатов клапанов сердца; полимеразная цепная реакция или культивирование вегетаций
<i>Legionella</i>	Посев частиц гемокультуры после лизисного центрифугирования или операционных образцов на агар с добавлением древесного угля. Прямое определение на клапанах сердца флюоресцентным методом с использованием антител. Серологические тесты
<i>Brucella</i> (обычно <i>Brucella melitensis</i> или <i>B. abortus</i>)	Серологические тесты. Прополнированная инкубация стандартной гемокультуры или подвергнутой лизисному центрифугированию
Грибы	Регулярное исследование гемокультуры обычно выявляет кандиды. Использование системы лизисного центрифугирования и специфических сред повышает результативность исследования гемокультуры; может быть полезным тестирование мочи для определения антигена <i>Histoplasma capsulatum</i> или сыворотки для определения антигена <i>Cryptococcus neoformans</i> . Эмболы должны быть исследованы гистологически, а также должны быть культивированы

Инструментальные исследования

Эхокардиография

Эхокардиография является важнейшим методом диагностики инфекционного эндокардита, так как она позволяет выявить важнейший признак заболевания — вегетации на клапанах сердца или реже — на пристеночном эндокарде.

Трансторакальная эхокардиография является доступным неинвазивным, быстро выполняемым методом диагностики вегетаций, спе-

цифичность которого очень велика и может достигать 98% (Shively и соавт., 1991). По данным В. П. Тюрина (2001), специфичность трансторакальной двухмерной эхокардиографии в выявлении **вегетаций** достигает **85–91%**, а чувствительность 71.4–81%.

Важными признаками **вегетаций** при одномерной эхокардиографии являются:

- расширение и расслоение (**«пушистость», «лохматость»**) эхосигнала от клапана;
- крупноволнистое высокочастотное, неправильное трепетание створок клапанов.

Двухмерная эхокардиография позволяет лучше, более точно **оценить** величину и подвижность **вегетаций**. Характерным признаком **вегетаций** при двухмерной эхокардиографии являются **дополнительные** акустические тени, тесно связанные со створками клапанов и выходящие за их пределы.

При эхокардиографическом исследовании можно выделить три типа **вегетаций**: плоские, нитчатые, **располагающиеся** на ножке. В ранней фазе развития инфекционного эндокардита визуализировать вегетации иногда трудно, так как они имеют низкую эхогенность и нечеткие, нередко даже размытые контуры. Размеры **вегетаций** могут колебаться от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. Малые вегетации (меньше **3–5 мм**) могут не выявляться при трансторакальной двухмерной эхокардиографии. Большие вегетации (больше 10 мм) выявляются всегда и часто осложняются **тромбоэмболиями**.

Самым чувствительным методом выявления **вегетаций** на клапанах является **чреспищеводная эхокардиография**, которая значительно чаще выявляет мелкие вегетации (меньше **3–5 мм**) по сравнению с трансторакальной **эхокардиографией**. Специфичность чреспищеводной эхокардиографии достигает 98–99%, чувствительность — 90–97%.

С помощью чреспищеводной эхокардиографии иногда удается отличить так называемые остаточные **эхопроявления вегетаций** от остро возникших (в пользу последних свидетельствует их более выраженная эхогенность).

Сложно **выявить** вегетации на протезированных клапанах сердца в связи с тем, что протез клапана образует выраженную акустическую тень. В этой ситуации более **эффективна чреспищеводная эхокардиография**.

Эхокардиография позволяет определить также степень **подвижности вегетаций**, в **частности** при поражении клапана аорты во время изгнания крови из желудочка в аорту и открытия створок вегетации могут перемещаться в надклапанное пространство аорты, во **время** закрытия створок — в выходной отдел левого **желудочка**.

В ряде случаев инфекционного эндокардита не удастся визуализировать вегетации на пораженном клапане и тогда косвенным признаком заболевания может служить обнаружение внезапно по-

явившихся **регургитационных** потоков, которые лучше всего видны при цветном **доплеровском** картировании. Регистрация **центрального** потока регургитаций указывает на краевые дефекты **створок** клапана, наличие **регургитационного** потока на уровне тела **створки** свидетельствует о ее перфорации. **Обнаружение** потока регургитации в области основания створки и фиброзного кольца может быть связано с абсцедированием околочлапанных **структур** **внутрисердечными** фистулами.

В диагностике инфекционного эндокардита большое значение имеет выявление с помощью эхокардиографии **абсцесса фиброзного кольца клапана**. Паравальвулярный абсцесс — не только осложнение, но и важнейший **диагностический признак** инфекционного эндокардита.

Эхокардиографическим критерием абсцесса фиброзного кольца является обнаружение **эхонегативной** полости в его проекции. Обнаружение этого признака возможно с помощью **трансторакальной** эхокардиографии лишь у **30–35%** больных, а при **чреспищеводной** эхокардиографии **паравальвулярные** абсцессы **выявляются** значительно чаще — в **75–82%** случаев. Выявление **абсцесса фиброзного кольца** может оказаться весьма затруднительным при малых **размерах** абсцесса, а также при его локализации в области **фиброзного кольца** или передней стенки аорты.

Большая ценность **эхокардиографического** исследования заключается также в том, что оно позволяет диагностировать такие осложнения инфекционного эндокардита, как разрыв и перфорация створок клапана, отрыв хорд, образование фистул между **камерами** сердца и парапротезных фистул.

Следует подчеркнуть, что в **выявлении** этих осложнений большое значение имеет **чреспищеводная** эхокардиография. Ее чувствительность в этой ситуации достигает **71–81%**, а специфичность — **85–91%** (В. П. Тюрин, 2003), что значительно выше по сравнению с **трансторакальной** эхокардиографией.

Основные **эхокардиографические** признаки указанных осложнений инфекционного эндокардита:

- разрыв створки клапана — характеризуется хаотическим движением створки, появлением **эхосигналов** в полости желудочка в диастолу (в частности, в левом желудочке при разрыве створки митрального клапана) или в просвете аорты за пределами **нормальной** экскурсии клапана аорты во время **систо**лы;
- разрыв хорд митрального клапана — проявляется **высокоамплитудными** волнами трепетания митрального клапана во **время** систолы и значительным увеличением амплитуды движения **той** створки, где произошел отрыв хорды;
- перфорация створки клапана — характеризуется появлением потока регургитации в **середине** или у основания створки, при этом диаметр перфорационного отверстия колеблется от 2 до 7 мм;
- фистулы между полостями сердца — проявляются аномальным

потоком крови через **межпредсердную** или межжелудочковую перегородку, или **через** другие стенки сердца (в зависимости от локализации фистулы; **парапротезные** фистулы обнаруживаются на основании констатации аномального потока регургитации между протезом и фиброзным кольцом).

Эхокардиография позволяет выявить и такое осложнение инфекционного эндокардита, **как аневризма митрального или аортального клапана**, которая характеризуется выпячиванием створки клапана, **соответственно**, в левое предсердие или аорту. Аневризма клапана аорты или митрального клапана часто сопровождается перфорацией стенки аневризмы, что распознается с помощью доплер-эхокардиографии на основании выявления турбулентного потока крови, проходящего через створку клапана в аневризму. Аневризмы створок митрального или аортального клапана выявляются у **8–10%** больных инфекционным эндокардитом.

Таким образом, эхокардиография является важнейшим инструментальным методом **диагностики** инфекционного эндокардита. Однако существуют определенные ограничения эхокардиографии, которые приводят к трудностям и даже ошибкам диагностики инфекционного эндокардита. Такими ограничениями эхокардиографии являются:

- **эхоотрицательность вегетаций**; В. П. Тюрин (2001) указывает, что у 10–20% больных инфекционным эндокардитом при **двухмерном эхокардиографическом** исследовании вегетации не диагностируются;
- дегенеративное миксоматозное поражение створок клапана;
- небактериальный **тромботический (марантический)** эндокардит (в частности, при онкологических заболеваниях с склонностью к **тромбообразованию, гемобластозам**);
- изменения створок митрального клапана при системных заболеваниях соединительной ткани (эндокардит **Либмана-Сакса** при системной красной волчанке, эндокардит при системной **склеродермии**);
- папиллярная **фиброэластома** клапана (доброкачественная опухоль из соединительной ткани, имитирующая вегетации);
- артефакт от кальциноза или протеза клапана;
- узелки Арантиуса на аортальном клапане (вариант нормы, при этом признаки порока отсутствуют);
- утолщение створок клапанов за счет ревматического фиброза;
- аневризмы клапанов, не являющиеся осложнением инфекционного **эндокардита**;
- разрывы хорд и створок клапанов неинфекционной природы;
- дегенеративные изменения биологических протезов клапанов **сердца**;
- **эозинофильный эндокардит Леффлера**.

А. А. Демин, В. П. **Дробышев** (2003) указывают на возможные ограничения эхокардиографии в диагностике инфекционного эндокардита (табл. 20).

Табл. 20. Возможные **ограничения** эхокардиографии при инфекционном эндокардите

Ограничения ЭхоКГ	ЭхоКГ-мимикрия ИЭ
Утолщения клапанов при ЭхоКГ не обязательно равнозначны: • вегетациям, активному ИЭ • застойной сердечной недостаточности • появлению эмболов • необходимости операции Отсутствие утолщений клапанов при ЭхоКГ не обязательно равнозначно: • отсутствию вегетаций и ИЭ Преждевременное закрытие митрального клапана не обязательно равнозначно: • застойной сердечной недостаточности • необходимости операции	Пролапс митрального клапана Колебания митральной створки Тромботические вегетации Очаговая кальцификация клапана Эндокардит Либмана-Сакса Эндокардит Леффлера Сеть Хиари в правом предсердии Придаток правого предсердия

Учитывая возможные ограничения эхокардиографии в диагностике инфекционного **эндокардита**, следует производить динамическое **эхокардиографическое** исследование (иногда именно при повторной эхокардиографии удается выявить вегетации клапана и другие признаки **инфекционного** эндокардита). Кроме того, необходимо своевременно ставить вопрос об использовании чреспищеводной эхокардиографии в связи с ее **большими** диагностическими **возможностями**.

Ультразвуковое исследование печени и селезенки -

По данным В. П. Тюрина (2001), при ультразвуковом исследовании **увеличение селезенки** обнаруживается у 64,2% **больных**. **Спленомегалия** является важным диагностическим признаком инфекционного эндокардита. Размеры селезенки могут нормализоваться или **значительно** уменьшиться в ходе успешной антибактериальной терапии инфекционного эндокардита.

Огромную роль играет ультразвуковое исследование в диагностике **инфаркта и абсцесса селезенки**. Ультразвуковые признаки **инфаркта** селезенки могут быть обнаружены с 3-4-го дня его развития, в редких случаях — ранее. Однако ультразвуковое исследование селезенки с цветным доплеровским картированием кровотока позволяет **обнаружить** инфаркт селезенки с первых **часов** его развития **на** основании характернейшего признака — наличия в селезенке зоны отсутствия кровотока.

При обычном ультразвуковом исследовании инфаркт селезенки в начальном (остром) периоде своего развития выглядит как объемное Г

гипоэхогенное образование неправильной формы без четко выраженной капсулы. Приблизительно через 2-3 недели в зоне инфаркта селезенки могут быть обнаружены мелкоочечные **эхогенные** включения и определяется эхогенная капсула. При длительном существовании инфаркта селезенки он представляется как объемное образование различной величины с основанием, обращенным к капсуле селезенки и имеющим эхогенные контуры (В. П. Тюрин, 2001). В **последующем** в области инфаркта формируется соединительнотканый рубец, который виден как вырезка по наружному контуру селезенки.

Абсцесс селезенки при ультразвуковом исследовании определяется в виде полости, содержащей жидкость. Абсцесс может сформироваться в зоне инфаркта селезенки.

При ультразвуковом исследовании нередко обнаруживается **увеличение печени**. Как было указано ранее, гепатомегалия обусловлена **токсическим** гепатитом, инфарктом печени или сердечной правожелудочковой недостаточностью.

Инфаркт печени характеризуется гипоэхогенным образованием неправильной формы без **четко** выраженной капсулы. Характерным признаком инфаркта печени является отсутствие кровотока в зоне поражения, что выявляется с помощью цветного доплеровского картирования.

Электрокардиография

При инфекционном эндокардите нет **патогномоничных** изменений электрокардиограммы. Однако электрокардиографическое исследование имеет большое значение в распознавании миокардита. Изменения электрокардиограммы могут быть также обусловлены **гипертрофией** миокарда предсердий, желудочков, воздействием различных лекарственных препаратов.

Электрокардиографическими признаками поражения миокарда при инфекционном эндокардите являются:

- нарушения сердечного ритма (экстрасистолическая аритмия у 20—30% больных, **пароксизмальная** тахикардия и мерцательная аритмия у 12-15% больных);
- нарушения проводимости у 25-30% больных (**синоаурикулярная, предсердно-желудочковая** блокада различных степеней вплоть до полной блокады с развитием синдрома Эдемс-Стокса, нарушения внутрижелудочковой проводимости);
- снижение амплитуды зубца Т (иногда его **негативность**), депрессия интервала ST, изменения формы зубцов Р, Q, R в различных отведениях, но преимущественно в левых грудных, отражающих электрическую активность левого желудочка.

При развитии тромбоза коронарной артерии развивается инфаркт миокарда с соответствующей электрокардиографической картиной (патологический зубец **Q**, снижение амплитуды зубца R, куполообразный подъем интервала ST над изолинией). Электрокардиограмма при инфаркте миокарда Подробно описана в главе

«Инфаркт миокарда». Характерные изменения электрокардиограммы наблюдаются также при **тромбоэмболии** легочной артерии (см. соответствующую главу руководства «Диагностика болезней внутренних органов»).

Фонокардиография

В настоящее время фонокардиография применяется **редко**. Этот метод исследования позволяет зарегистрировать и детально охарактеризовать тоны и шумы сердца и в динамике проследить их **изменение**. Наибольшее значение имеет выявление в точке Боткина или во II-м межреберье справа протодиастолического шума, непосредственно примыкающего ко II-му тону (признак недостаточности клапана аорты); регистрация протодиастолического и пресистолического шумов, щелчка открытия митрального клапана в области верхушки сердца (признаки сужения левого **атриовентрикулярного** отверстия). Выявление систолического шума в области **мечевидного** отростка указывает на недостаточность трехстворчатого **клапана**. Подробно фонокардиографические признаки пороков сердца описаны в главе «Пороки сердца». В настоящее время ведущая роль в диагностике пороков сердца принадлежит эхокардиографии.

Рентгенологическое исследование сердца и легких

Патогномоничных рентгенологических признаков **инфекционного** эндокардита не существует. При рентгенологическом **исследовании** сердца обнаруживается увеличение его размеров при диффузном миокардите. Аортальные и митральные пороки проявляются рентгенологическими признаками увеличения **соответствующих** отделов сердца (гипертрофия миокарда левого желудочка при **аортальном** пороке, левого предсердия — при митральном пороке сердца). Подробно рентгенологическая картина пороков сердца описана в главе «Пороки **сердца**».

При развитии сердечной недостаточности рентгенологически выявляются застойные явления в легких.

Диагноз

Своевременная диагностика инфекционного эндокардита в ряде случаев оказывается затруднительной. Это объясняется многообразием клинических проявлений заболевания, сходством симптоматики инфекционного эндокардита с клиническими проявлениями злокачественных новообразований, системных заболеваний соединительной ткани, иногда гемобластозов и ряда других заболеваний; иногда недостаточным обследованием больного и сложностью **интерпретации** данных ультразвукового исследования сердца, отрицательным результатом бактериологического анализа крови.

Однако диагноз инфекционного эндокардита несложен при «полной», «классической» картине заболевания и наличии таких **симп-**

томов, как существование ранее приобретенного или врожденного порока сердца; появление новых шумов при выслушивании сердца, особенно протодиастолического шума в точке Боткина и во II-м межреберье справа; длительная лихорадка; **спленомегалия**; **тромбоэмболический** синдром; петехии на коже и конъюнктиве век; утолщение концевых фаланг пальцев в виде барабанных палочек; бледно-желтоватая окраска кожи; изменения в анализах мочи, крови (анемия, увеличение СОЭ, лейкоцитоз; положительный бактериологический анализ крови); наличие **вегетаций** на створках клапанов сердца (при **эхокардиографии**). Полный набор указанных симптомов, конечно, бывает не всегда.

Диагноз инфекционного эндокардита возможен только при тщательном анализе всех клинических проявлений заболевания и интеграции клинических, лабораторных и **эхокардиографических** данных.

Диагностические критерии инфекционного эндокардита

Интегративный подход положен в основу современных **диагностических критериев инфекционного эндокардита**. Они были разработаны Durack, Lukes и Bright из Duke University Medical Center (Duke-критерии) в 1994 г. и модифицированы Li и соавт. в 2000 г. Этими критериями сейчас **пользуются** для диагностики инфекционного **эндокардита**. Критерии Duke диагностики инфекционного эндокардита в модификации Li и соавт. представлены в табл. 21.

Как видно из табл. 21, Duke-критерии инфекционного эндокардита в модификации Li и соавт. (2000) подразделяются на большие и малые. К большим **критериям** относятся микробиологический (выделение из крови больных типичных для инфекционного эндокардита микроорганизмов), признаки вовлечения эндокарда (выявляются с помощью эхокардиографии) или доказанная новая клапанная **регургитация**; малые критерии включают предрасположенность к инфекционному эндокардиту (т. е. определенную патологию сердца и внутривенное введение наркотиков), лихорадку, сосудистые феномены, иммунологические феномены и данные микробиологического исследования крови, не соответствующие большому критерию. Каждый из приведенных критериев подробно комментируется, что облегчает **пользование** диагностическими критериями и повышает их диагностическую значимость.

С помощью указанных критериев можно поставить диагноз определенного или возможного инфекционного эндокардита (см. примечание к табл. 21). В оригинальных Duke-критериях инфекционного эндокардита приводится термин **«отвергнутый инфекционный эндокардит»**. Диагноз инфекционного эндокардита может быть отвергнут при следующих обстоятельствах:

- точный альтернативный диагноз;
- регрессирование симптомов болезни при **антибиотикотерапии** до 4-х дней;

Табл. 21. Модифицированные критерии Duke для диагностики ИЭ (Li и соавт., 2000)

Критерии	Комментарии
Большие критерии	
Микробиологический	
Типичные для ИЭ микроорганизмы, выделенные из двух отдельных гемокультур: <i>viridans streptococci</i>, <i>Streptococcus bovis</i> , микроорганизмы группы HACEK** , <i>Staph. aureus</i> , внебольничная энтерококковая бактериемия без определенного первичного очага	У больных с подозрением на ИЭ необходимо в течение первых 1-2 ч от момента поступления сделать хотя бы два посева крови из разных вен. У больных с признаками сердечно-сосудистого коллапса необходимо сделать три посева крови через 5-10-минутные интервалы, после чего начинается эмпирическая терапия антибиотиками
или	
Повторное выделение из крови микроорганизмов, которые могут вызывать ИЭ	
или	
Однократное выделение <i>Coxiella burnetii</i> или уровень антител IgG (1-я фаза) к <i>Coxiella burnetii</i> > 1:800	Выделение <i>Coxiella burnetii</i> представляет проблему для большинства клинических микробиологических лабораторий
Признаки вовлечения эндокарда	
Новая клапанная регургитация (усиления или изменения ранее существовавшей регургитации недостаточно)	
или	
Положительные результаты эхокардиографии (проведение чрезпищеводной эхокардиографии <u>рекомендуется</u> больным с протезами клапанов сердца; больным, которым по клиническим критериям устанавливается диагноз возможного ИЭ; при наличии осложнений ИЭ)	Три эхокардиографических признака расцениваются как большие критерии: отдельные, эхогенные , осциллирующие внутрисердечные массы, расположенные в области повреждения эндокарда; периаанулярный абсцесс; вновь образовавшаяся фистула протеза
Малые критерии	
Предрасположенность к ИЭ, которая включает определенную патологию сердца и внутривенное введение наркотиков	Патологические изменения сердечно-сосудистой системы делят на три категории: Патология, сопровождающаяся высоким риском развития ИЭ:

Табл. 21. Модифицированные критерии Duke для диагностики ИЭ (Li и соавт., 2000) (окончание)

Критерии	Комментарии
	ранее перенесенный ИЭ; пороки аортального клапана; ревматические пороки сердца; протезы клапанов сердца; коарктация аорты, сложные врожденные пороки «синего типа». Патология, сопровождающаяся умеренным риском развития ИЭ: пролапс митрального клапана с митральной регургитацией или утолщением створок митрального клапана; изолированный митральный стеноз; пороки трикуспидального клапана; стеноз легочной артерии; гипертрофическая кардиомиопатия. Патология, сопровождающаяся низким риском развития ИЭ или не сопровождающаяся риском развития ИЭ: вторичный дефект межпредсердной перегородки; ишемическая болезнь; ранее перенесенная операция коронарного шунтирования; пролапс митрального клапана при наличии тонких створок митрального клапана и отсутствии регургитации на клапане.
Лихорадка	Температура тела >38 °C
Сосудистые феномены	Петехии и линейные геморрагии не учитываются Ни один из периферических феноменов не является патогномоничным для ИЭ Выявление ревматоидного фактора, гломерулонефрит, узелки Ослера, пятна Рота
Иммунологические феномены	Положительная гемокультура, характеристики которой не удовлетворяют большому критерию
Данные микробиологического исследования	Серологические признаки активной инфекции; однократно выделенные коагулазонегативные стафилококки и микроорганизмы, которые очень редко вызывают ИЭ, исключаются из этой категории.

Примечание:

* Диагноз определенного ИЭ устанавливается при одновременном выявлении двух больших критериев, одного большого и трех малых критериев или пяти малых критериев; диагноз возможного ИЭ устанавливается при одновременном выявлении одного большого и одного малого критерия или трех малых критериев.

** Аббревиатурой HACEK обозначаются представители рода гемофильных палочек (*Haemophilus parainfluenzae*, *H. Aphrophilus* и *H. Paraphrophilus*), *Actinobacillus actinomycetemcomitans* и *Kingella kingae*.

- отсутствие **патоморфологических** признаков инфекционного эндокардита в операционном, или биопсийном материале при антибиотикотерапии до 4-х дней;
- недостаточное количество критериев для возможного инфекционного эндокардита.

Одним из важнейших диагностических критериев инфекционного эндокардита является положительная **гемокультура** с выделением из крови микроорганизмов, которые типичны для инфекционного эндокардита (большой микробиологический критерий). Однако, как указывалось ранее, нередко **гемокультура** бывает отрицательной, что может быть связано с тем, что многие микроорганизмы не выделяются из крови с помощью обычных сред и микробиологических методик. В этих ситуациях **следует** использовать методы лабораторных исследований, изложенные выше, в табл. 19, причем особое значение имеет метод полимеразной цепной реакции. В 2001 г. Millar и соавт. предложили включить **полимеразную** цепную реакцию в число больших Диагностических Duke-критериев инфекционного эндокардита и использовать этот метод для обнаружения возбудителя в **крови** и ткани клапанов сердца. Обоснованность предложения Millar и соавт. была подтверждена в 2003 г. **Grijaa, Harvath и Dendis**, которые использовали метод полимеразной цепной реакции для диагностики инфекционного **эндокардита** у больных с отрицательной гемокультурой, подвергнутых хирургическому лечению. Авторы исследовали образцы клапанов сердца 15 оперированных больных с диагнозом инфекционного эндокардита, но отрицательной гемокультурой, и с помощью метода полимеразной цепной реакции сумели выделить, идентифицировать возбудителя из материала клапанов у 14 больных, т. е. в 93% случаев **негативных** гемокультур.

Заслуживают внимания и могут быть использованы в клинической практике усовершенствованные **В. П. Тюрин**ым клинические Duke-критерии диагностики инфекционного эндокардита (табл. 22).

В усовершенствованных критериях **В. П. Тюрин** (2001) первым большим диагностическим критерием считает многократное установление одного и того же возбудителя заболевания вне зависимости от его вида. Автор подчеркивает, что любой микроорганизм может вызвать инфекционный эндокардит.

Кроме того, в отличие от Duke-критериев, автор включил в число малых диагностических критериев увеличение селезенки и анемию.

В. П. Тюрин (2001) указывает, что усовершенствованные диагностические критерии инфекционного эндокардита могут быть использованы для диагностики заболевания при отрицательной гемокультуре. В этом случае диагноз инфекционного эндокардита может быть установлен на основании одного большого критерия — **эхокардиографических** признаков и трех малых критериев или вообще только на основании 5 **малых** критериев. С помощью усовершенствованных диагностических критериев **В. П. Тюрин** (2001) да-

Табл. 22. Усовершенствованные клинические Duke-критерии диагностики **инфекционного** эндокардита (В. П. Тюрин, 2001)

Большие критерии

1. Положительная гемокультура из не менее чем 2-х отдельных проб крови вне зависимости от вида возбудителя
2. Эхокардиографические признаки инфекционного эндокардита: вегетации на клапанах сердца или подклапанных структурах, абсцесс или дисфункция протезированного клапана; впервые выявленная клапанная недостаточность

Малые критерии

1. Предшествующее поражение клапанов или внутривенная наркомания
2. Лихорадка **выше** 38 °C
3. Сосудистые симптомы: артериальные эмболии, инфаркты легких, микотические аневризмы, **интракраниальные** кровоизлияния, **симптом** Лукина
4. Иммунные проявления: гломерулонефрит, узелки Ослера, пятна Рота, ревматоидный фактор
5. Увеличение селезенки
6. Анемия: снижение гемоглобина крови ниже **120 г/л**

Инфекционный эндокардит считается достоверным, если представлены 2 больших критерия или 1 большой и 3 малых критерия, или 5 малых критериев

агностировал инфекционный эндокардит у **43.2% больных** с отрицательной гемокультурой.

В 1998 г. Т. Л. Виноградова и Н. С. Чипигина опубликовали диагностические критерии инфекционного эндокардита, в основу которых положены принципы доминирующего значения, прежде всего, клинических и доступных инструментальных и лабораторных данных (табл. 23).

Т. Л. Виноградова и Н. С. Чипигина диагностировали на основании предложенных диагностических критериев достоверный **инфекционный** эндокардит у 82% больных, вероятный — у 18%. По мнению авторов, предложенные диагностические критерии по сравнению с критериями Duke более чувствительны в диагностике достоверного инфекционного эндокардита и менее зависимы от технического уровня эхокардиографии и бактериологической диагностики.

Заканчивая обсуждение критериев диагностики инфекционного эндокардита, хочется привести цитату из работы Б. С. Белова «Инфекционный **эндокардит**» (2003): «Сложный и многогранный процесс диагностики инфекционного эндокардита невозможно уложить в рамки какой-либо схемы. Любая система критериев требует достаточно высокой врачебной квалификации, правильной интерпретации клинической симптоматики и данных дополнительных исследований, решающая роль в диагностике принадлежит опыту и суждениям клинициста».

Табл. 23 Диагностические критерии инфекционного эндокардита
(Т. Л. Виноградова и Н. С. Чипизгина, 1998)

Клинические признаки		
Основные	Дополнительные	Параклинические признаки
1. Лихорадка 2. Появление шума регургитации 3. Спленомегалия 4. Кожный васкулит	1. Гломерулонефрит 2. Тромбоэмболии	1. Эхокардиографическое подтверждение (вегетации и клапанная деструкция, формирование или усиление клапанной регургитации, абсцессы клапанов) 2. Лабораторные показатели: • положительная гемокультура • увеличение СОЭ • анемия
Диагностическое правило		
Инфекционный эндокардит вероятный:		
• более 2-х основных клинических признаков		
или		
• 2 основных клинических признака + 1 дополнительный клинический признак,		
или		
• 2 основных клинических признака + 1 параклинический признак при обязательном наличии шума регургитации во всех вариантах.		
Инфекционный эндокардит достоверный:		
• 2 основных клинических признака + 2 параклинических признака при обязательном наличии шума регургитации,		

Дифференциальный диагноз

Инфекционный эндокардит протекает с многообразной клинической и лабораторной симптоматикой, что требует дифференциальной диагностики с рядом заболеваний.

Острая ревматическая лихорадка

Общими для острой ревматической лихорадки и инфекционного эндокардита признаками являются длительная **субфебрильная температура**, слабость, потливость, увеличение СОЭ, наличие клапанного порока сердца, динамика **кардиальных шумов**, свидетельствующая о формировании порока сердца.

Проводя дифференциальную диагностику ИЭ и острой **ревматической лихорадки** (табл. 24), следует, прежде всего, использовать диагностические критерии этих заболеваний, которые представлены в табл. 21 и 24.

Приводим также характеристику ревматической лихорадки и больших диагностических критериев ревматизма по В. А. Насоновой и соавт. (2004).

Ревматическая лихорадка — постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангины) или фарингита в виде **сис-**

Табл. 24. Критерии Джонса диагностики ревматической лихорадки в модификации Ассоциации ревматологов России (2003)

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие А-стрептококковую инфекцию
1. Кардит 2. Полиартрит 3. Хорея 4. Кольцевидная эритема 5. Подкожные ревматические узелки	1. Клинические: • артралгия • лихорадка 2. Лабораторные: • повышенные острофазовые реактанты: СОЭ, С-реактивный белок 3. Инструментальные: • удлинение интервала PR на ЭКГ • признаки митральной и/или аортальной регургитации при доплер-эхокардиографии	Позитивная А-стрептококковая культура , выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител

Примечание: Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, **документировано** подтверждающими предшествующую инфекцию стрептококками группы А, свидетельствуют о высокой вероятности острой ревматической лихорадки.

темного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (ревмокардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (**кольцевидная эритема, ревматические узелки**), **развивающиеся у** **предрасположенных** лиц, главным образом, молодого возраста (**7–15 лет**), в связи с аутоиммунным ответом организма на антигены стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими **аутоантигенами** поражаемых тканей человека.

Повторная ревматическая лихорадка — рассматривается как новый эпизод **острой** ревматической лихорадки (но не рецидив первого эпизода!), проявляется преимущественно кардитом, реже кардитом и полиартритом, редко — хореей.

Кардит — поражение сердца **по типу вальвулита** (преимущественно — митрального, реже — аортального клапана), проявляющееся органическим сердечным шумом, возможно в сочетании с миоперикардитом. Симптомы ревматического **вальвулита**: а) дующий, связанный с I тоном систолический шум апикальной локализации (митральная **регургитация**); б) низкочастотный **мезодиастолический** шум в митральной области; в) **высокочастотный** убывающий протодиастолический шум, выслушиваемый вдоль левого края грудины (аортальная регургитация). При отсутствии вальвулита ревматическую природу миоперикардита следует трактовать с большой **осторожностью**.

Ревматический полиартрит — мигрирующий полиартрит преимущественно крупных и средних суставов (**коленных, голеностопных**, реже —

локтевых, плечевых, лучезапястных). Преобладающая форма поражения в современных условиях — преходящий **олигоартрит** и — реже — **моноартрит**. Отличается доброкачественностью и быстрой полной **регрессией** воспалительных изменений в суставах под влиянием современной **противовоспалительной** терапии. При стойком симметричном артрите **крупных** суставов, недостаточном ответе на терапию НПВП и **отсутствии** четких **клинико-инструментальных** признаков кардита следует иметь в виду постстрептококковый реактивный **артрит**.

Ревматическая хорея — поражение нервной системы, характеризующееся пентадой синдромов, наблюдающихся в различных **сочетаниях**:

- хореические **гиперкинезы**
- мышечная гипотония (вплоть до дряблости мышц **симитацией** параличей)
- расстройства статики и координации
- **сосудистая дистония**
- психопатологические явления.

Кольцевидная эритема — бледно-розовые кольцевидные **высыпания** диаметром от нескольких миллиметров до 5–10 см с преимущественной локализацией на туловище и проксимальных отделах конечностей (но не на **лице!**); имеет транзиторный **мигрирующий** характер, не возвышается над уровнем кожи, не сопровождается зудом или **индурацией**, бледнеет при надавливании, быстро регрессирует без остаточных явлений (**пигментаций**, шелушения, **атрофических изменений**).

Подкожные ревматические узелки — округлые, плотные, малоподвижные, безболезненные, быстро возникающие образования различных размеров на разгибательной поверхности суставов, в области лодыжек, ахилловых сухожилий, остистых отростков позвонков, затылочной области **gallea aponeurotica** с циклом обратного развития от 2 недель до 1 месяца.

Артралгия — боль в суставе различной интенсивности, не **сопровождается** болезненностью при пальпации и другими симптомами воспаления.

Ревматическая болезнь сердца — заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (недостаточность и/или стеноз), сформировавшегося после Перенесенной ОРЛ.

Проводя дифференциальную диагностику ревматизма (острой **ревматической лихорадки**) и ИЭ, следует обратить внимание на наличие характерных для ИЭ признаков: указания в ближайшем анамнезе на **медицинские** манипуляции, сопровождающиеся бактериемией (**стоматологические**, урологические, гинекологические и др.); ознобы; быстрое усугубление симптоматики уже имеющегося порока сердца или быстрое формирование нового порока с преобладанием клапанной **регургитации** (недостаточности клапана); **петехии** на коже и **видимых** слизистых оболочках; спленомегалия; высокие лабораторные показатели воспалительной активности; обнаружение **вегетаций** на

клапанах сердца (при эхокардиографии); отсутствие эффекта от противовоспалительных средств.

Основные дифференциально-диагностические различия между острой ревматической лихорадкой и ИЭ представлены в табл. 25.

Особенно трудно проводить дифференциальную диагностику между вторичным ИЭ, развившимся на фоне ревматического порока сердца и повторной ревматической лихорадкой с клапанным пороком сердца. В этом случае эхокардиографическое исследование может оказаться недостаточно информативным в связи с фиброзом или **кальцинозом** клапанов, обусловленными ревматическим пороком сердца. Выявить вегетации на створках клапанов в этой ситуации затруднительно, однако наличие абсцессов и перфораций створок, несомненно, свидетельствует об инфекционном эндокардите.

Табл. 25. Дифференциально-диагностические различия между инфекционным эндокардитом и острой ревматической лихорадкой

Дифференциально-диагностические признаки	Инфекционный эндокардит	Острая ревматическая лихорадка
Возраст	Обычно 20–50 лет	7–14 лет
Пол	Чаще мужчины	Чаще женщины
Факторы, предшествующие и предрасполагающие к развитию заболевания	Медицинские манипуляции, сопровождающиеся бактериемией (стоматологические, урогинекологические и др.), наркомания, иммунодефицит, наличие входных ворот инфекции , пороки сердца, кардиомиопатии , хирургические вмешательства	A-стрептококковая инфекция глотки (фарингит, ангина)
Характер поражения клапанного аппарата	Разрушение створок и формирование недостаточности аортального, реже митрального или трикуспидального клапана, абсцесса фиброзного кольца клапана, перфорация и отрыв створок клапана	Преимущественно стенозирование отверстий, в основном левого атриовентрикулярного отверстия или устья аорты

Табл. 25. Дифференциально-диагностические различия между инфекционным эндокардитом и острой ревматической лихорадкой (окончание)

Дифференциально-диагностические признаки	Инфекционный эндокардит	Острая ревматическая лихорадка
Темпы формирования порока сердца	При остром инфекционном эндокардите порок сердца развивается через 7–14 дней, при подостром — через несколько недель	Порок сердца формируется через месяцы и годы
Бактериемия	Очень характерна	Отсутствует
Обнаружение вегетаций на клапанах сердца при эхокардиографии	Очень характерно	Не характерно
Утолщение концевых фаланг пальцев кистей (« барабанные палочки»)	Характерно	Не характерно
Петехиальная сыпь на коже, конъюнктиве (симптом Лукина-Либмана)	Характерна	Не характерна
Подногтевой капиллярит	Характерен	Не характерен
Пятна Дженеуза и узелки Ослера	Характерны	Не характерны
Тромбоэмболический синдром	Часто	Редко
Ознобы	Часто	Не характерны
Поражение почек	Характерен гломерулонефрит , часто инфаркты почек	Редко
Полиартрит	Редко асимметричный артрит мелких суставов кистей и стоп	Мигрирующий полиартрит преимущественно крупных и средних суставов с доброкачественным течением
Эффект нестероидных противовоспалительных средств	Отсутствует	Положительный

В пользу ИЭ говорят также **спленомегалия**, **тромбоэмболический** синдром, особенно при сохраненном синусовом ритме, гломеруло-нефрит, положительная **гемокультура**, выраженная, стойкая лихорадка, исчезающая только после антибактериальной терапии. Учитываются также дифференциально-диагностические различия, представленные в табл. 25.

Системная красная волчанка

Общими **клинико-лабораторными** проявлениями **ИЭ** и системной красной волчанки являются лихорадка, похудание, миокардит, **эндокардит** и формирование порока сердца, **петехиальная сыпь** на коже, анемия, значительное **увеличение СОЭ**, обнаружение в крови высокого уровня циркулирующих иммунных **комплексов**, ревматоидного фактора и **криопротеина**. Дифференциально-диагностические различия между ИЭ и системной красной волчанкой представлены в табл. 26.

Постановку диагноза системной красной волчанки облегчают *диагностические критерии Американской ревматологической ассоциации*:

1. Фиксированная эритема (плоская или приподнятая) на скуловых выступах, на щеках с тенденцией к распространению к носогубной зоне (**«волчаночная бабочка»**).
2. **Дискоидные** очаги волчанки — эритематозные приподнимающиеся бляшки с кожными чешуйками, **атрофические** рубцы на старых очагах.
3. **Фотосенсибилизация**.
4. Язвы в полости рта или в области носоглотки
5. Неэрозивный артрит, поражающий два или более периферических сустава с болезненностью, отеком, выпотом.
6. Серозит (плеврит, перикардит).
7. Поражение почек (стойкая **протеинурия** > 0.5 г/сут; **цилиндрурия**).
8. **Поражение центральной нервной системы** (судороги или психозы).
9. **Гематологические нарушения** (гемолитическая анемия с **ретикулоцитозом**, лейкопения, тромбоцитопения).
10. Иммунологические нарушения (антитела к **двуспиральной ДНК**, антитела к **Sm**, антитела к фосфолипидам — увеличение уровня **IgG** или **IgM** антител к **кардиолипину**, положительный **тест** на волчаночный **антикоагулянт**, ложноположительная реакция **Вассермана**).
11. Обнаружение **антинуклеарных** антител.

При наличии четырех из перечисленных критериев диагноз системной красной волчанки считается достоверным.

В заключение этого раздела следует указать на возможность развития вторичного эндокардита на фоне **волчаночного** эндокардита **Либмана-Сакса** у больных системной красной волчанкой. Как отмечают А. А. Демин и Т. Н. Сентякова (2002), частота развития инфекционного эндокардита при системной красной волчанке составляет **5–11%**. В развитии вторичного ИЭ при системной красной волчанке наряду с предшествующим Поражением клапанов (вследствие эндокардита Либмана-Сакса) принимают участие такие фак-

Табл. 26. Дифференциально-диагностические различия между инфекционным эндокардитом и системной красной волчанкой

Дифференциально-диагностические признаки	Инфекционный эндокардит	Системная красная волчанка
Пол	Чаще мужчины	Чаще женщины
Возраст	Обычно 20–50 лет	Молодой
Предрасполагающие факторы	Медицинские манипуляций, сопровождающиеся бактериемией (стоматологические, урогинекологические и др.), наркомания, иммунодефицит, наличие входных ворот инфекции, пороки сердца, кардиомиопатии, хирургические вмешательства	Инсоляция, вакцинация, стресс
Поражение кожи	Петехии, геморрагически-некротическая сыпь	Эритематозные высыпания, «бабочка» на лице, «люпус-хейлит», «сетчатое ливедо»
Утолщение концевых фаланг пальцев («барабанные папочки»)	Характерны (при подостром течении)	Не характерны
Характер порока	Чаще недостаточность клапана аорты	Чаще митральный порок, но могут быть пороки аортального, трикуспидального клапанов
Темп развития порока сердца	При остром инфекционном эндокардите порок развивается через 7–14 дней, при подостром — через несколько недель	Порок сердца развивается медленно, в течение многих месяцев, даже лет
Наличие вегетаций на створках клапанов (при УЗИ сердца)	Характерно	Не наблюдается
Наличие абсцессов и перфораций створок клапанов (при эхокардиографии)	Характерно	Не наблюдается

Табл. 26. Дифференциально-диагностические **различия** между инфекционным эндокардитом и системной красной волчанкой (окончание)

Дифференциально-диагностические признаки	Инфекционный эндокардит	Системная красная волчанка
Перикардит	Нечастый вариант поражения сердца (у 13–15% больных)	Частый вариант поражения сердца
Поллиартрит	Не характерен	Характерен, при хроническом течении — неэрозивный ревматоидно-подобный артрит
Тромбозмимический синдром	Наблюдается часто	Наблюдается редко
Спленомегалия	Характерна	Может наблюдаться
Полисерозит	Редко	Характерен
Гемокультура	Положительная	Отрицательная
Эффект антибактериальной терапии	Положительный	Отсутствует
Обнаружение в крови волчаночных клеток	Иногда могут определяться	Характерно
Обнаружение в крови антител к ДНК	Могут определяться, но нет нарастания титров в динамике	Очень характерно, Титры нарастают в динамике
Обнаружение в крови антинуклеарного фактора	Возможно, нет нарастания титров в динамике	Очень характерно, титры нарастают в динамике
Обнаружение в крови антифосфолипидных антител	Редко	Характерно

торы, как гиперкоагуляция, антифосфолипидный синдром, тяжелое поражение почек, последствия **глюкокортикоидной** и иммунодепрессантной терапии (**Roldan и соавт.**, 1996). В литературе имеются сообщения о стрептококковой, гонококковой, стафилококковой, энтерококковой этиологии ИЭ при системной красной волчанке (**Demincin и соавт.**, 1995; **Thomas и соавт.**, 1996; **Tikly и соавт.**, 1997). Для диагностики вторичного инфекционного эндокардита у больного с системной красной волчанкой следует **пользоваться** диагностическими критериями этих заболеваний, а также необходимо принимать во внимание хронологию заболеваний — инфекционный **Эндокардит** всегда вторичен по отношению к системной красной волчанке.

Антифосфолипидный синдром

В некоторых случаях приходится **дифференцировать** инфекционный эндокардит с антифосфолипидным синдромом. Антифосфолипидный синдром представляет **собой симптомокомплекс**, в основе которого лежит развитие аутоиммунной реакции и появление антител к широко **распространенным фосфолипидным** детерминантам, присутствующим на мембранах тромбоцитов, клеток эндотелия, нервной ткани. К антифосфолипидным антителам относятся: волчаночный антикоагулянт, антитела к кардиолипину, β_2 -**гликопротеин-1-кофакторзависимые** антитела, подавляющие естественную **антикоагулянтную** активность β_2 -**гликопротеина-1**. Основным патогенетическим механизмом антифосфолипидного **синдрома** является влияние **антифосфолипидных** антител на сосудистые, **клеточные** и гуморальные компоненты системы **коагуляции**, что приводит к нарушению равновесия между анти- и **прокоагулянтными** процессами с преобладанием последних и развитию тромбозов. Кроме того, **антифосфолипидные** антитела связываются с **мембраной** активированных тромбоцитов, что вызывает более быстрое их разрушение фагоцитирующими макрофагами, в результате чего развивается тромбоцитопения.

Дифференцировать инфекционный эндокардит и антифосфолипидный синдром приходится потому, что при обоих этих заболеваниях наблюдаются венозные и артериальные тромбозы (**тромбозы** легочной, почечной, селезеночной и других артерий), а также поражение клапанов сердца (при **антифосфолипидном** синдроме чаще развивается митральный порок) с появлением **тромботических** наложений, неотличимых от **вегетаций** при **инфекционном** эндокардите, резкое увеличение СОЭ.

Проводя дифференциальную диагностику этих заболеваний, **следует** прежде всего **учесть**, что для антифосфолипидного синдрома наиболее характерны артериальные или венозные тромбозы любой локализации; различные формы акушерской патологии (чаще всего невынашивание **беременности**); тромбоцитопения; поражение нервной системы (судороги, **ишемический** инсульт); клапанные пороки сердца (чаще недостаточность митрального клапана или митральный стеноз, реже — недостаточность клапана аорты или сужение устья аорты); нередко инфаркт миокарда (вследствие тромбоза коронарных артерий); кожные проявления (сетчатое ливедо, язвы голени); поражение **почек** (инфаркт **почек**, нефрогенная артериальная гипертензия); **гемолитическая анемия**; высокие титры антител к кардиолипину.

В отличие от инфекционного эндокардита при **антифосфолипидном** синдроме отсутствует бактериемия (отрицательная гемокультура), **редко** наблюдается длительная лихорадка.

При постановке диагноза антифосфолипидного синдрома целесообразно пользоваться международными диагностическими **критериями** (табл. 27).

Табл. 27. Международные диагностические критерии антифосфолипидного синдрома (Wilson и соавт., 1999)

Клинические критерии	Лабораторные критерии
1. Тромбоз сосудов. Один или более эпизодов артериального, венозного тромбоза или тромбоза мелких сосудов, кровоснабжающих любой орган и ткань. За исключением тромбозов поверхностных вен, тромбоз должен быть подтвержден с помощью ангиографии, доплеровского исследования сосудов или морфологически. При морфологическом исследовании признаки тромбоза должны наблюдаться при отсутствии выраженной воспалительной инфильтрации сосудистой стенки 2. Акушерская патология • Один или более эпизодов необъяснимой гибели морфологически нормального плода до 10 недель беременности <i>или</i> • один или более эпизодов преждевременной гибели морфологически нормального плода до 34 недель беременности в связи с выраженной преэклампсией или эклампсией, или тяжелой плацентарной недостаточностью, <i>или</i> • три более эпизодов необъяснимых, последовательно развивающихся спонтанных аборт до 10 недель беременности при исключении анатомических и гормональных нарушений у матери и хромосомных нарушений у матери и отца	1. Антитела к кардиолипину классов IgG или IgM в сыворотке в средних или высоких титрах, обнаруженные дважды на протяжении 6 недель с помощью стандартизованного иммуноферментного метода, позволяющего выявить β_2-гликопротеин-1-зависимые антитела 2. Волчаночный антикоагулянт, выявляемый в плазме дважды на протяжении 6 недель стандартизованным методом, включающим следующие этапы: • удлинение фосфолипидзависимого свертывания крови при использовании скринингового теста (АЧТВ, каолиновый тест, тест с ядом гадюки Рассела, протромбиновое время, текстариновое время); • отсутствие нормализации времени свертывания крови по данным скрининговых тестов при смешивании с нормальной, лишенной тромбоцитов плазмой; • нормализация удлиненного времени свертывания крови при добавлении избытка фосфолипидов; • исключение других коагулопатий (наличие в крови ингибиторов фактора VIII или гепарина)

Для постановки диагноза антифосфолипидного **синдрома** необходимо выявление, по крайней мере, 1 клинического и 1 лабораторного критериев.

Представляют также интерес малые клинические и лабораторные критерии антифосфолипидного синдрома, предложенные в 1998 г. Piette и соавт. (табл. 28). Они могут быть использованы в дополнение к международным большим диагностическим критериям.

Табл. 28. Малые диагностические критерии антифосфолипидного синдрома (Piette, 1998)

Клинические критерии	Лабораторные критерии
• Сетчатое ливедо • Поражение клапанов сердца (утолщение или вегетации клапанов сердца, не связанные с ревматической болезнью сердца) • Синдром, напоминающий рассеянный склероз • Хорея • Судороги • Тромбоцитопения • Гемолитическая анемия • Транзиторные ишемические атаки • Другие: два последовательных эпизода спонтанных абортов до 10-й недели беременности (после исключения других причин); поперечный миелит; язвы ног; двусторонние кровоизлияния в надпочечники; первичная легочная гипертензия; АФС-нефропатия; семейный анамнез по СКВ или АФС	• Низкопозитивный уровень антител к кардиолипину IgG или IgM • Антитела к кардиолипину класса IgA • Антитела к β_2-гликопротеину-1 • Антитела к протромбину, аннексину, нейтральным фосфолипидам • Ложноположительная реакция Вассермана

Подробнее об антифосфолипидном синдроме см. в соответствующей главе руководства «Диагностики болезней внутренних органов».

Методики определения антител к кардиолипину и волчаночного антикоагулянта подробно изложены в книге З. С. Баркаган и соавт. «Основы диагностики и терапии антифосфолипидного синдрома» (Москва, 2003).

Системные васкулиты

При инфекционном эндокардите и системных васкулитах может наблюдаться сходная клиническая и лабораторная симптоматика: длительная лихорадка, кожные геморрагические сыпи, гломерулонефрит, тромбоэмболический синдром, похудание, значительное увеличение СОЭ, анемия. При дифференциальной диагностике следует пользоваться диагностическими критериями нозологических форм системных васкулитов (см. соответствующую главу руководства «Диагностика болезней внутренних органов»). Необходимо учитывать также отсутствие бактериемии, высокую эффективность глюкокортикоидной терапии и отсутствие эффекта антибактериальной терапии при системных васкулитах в отличие от инфекционного эндокардита. Большое значение в постановке диагноза системного васкулита имеет биопсия кожно-мышечного лоскута и обнаружение в биоптатах воспалительно-инфильтративных и некробиотических изменений в сосудах. Для некоторых вариантов системных васкулитов, в частности, для гранулематоза Вегенера,

микроскопического полиартериита, аллергического гранулематозно-го ангиита характерно наличие в крови антинейтрофильных **цитоплазматических** антител, реагирующих с различными ферментами цитоплазмы нейтрофилов, в первую очередь, с протеиназой-3, миелопероксидазой, реже — с лактоферином, катепсином G и другими антигенами.

Определенные трудности могут возникать при дифференциальной диагностике инфекционного эндокардита и неспецифического аортоартериита (болезни Такаюсу), протекающего с формированием аортальной недостаточности, обусловленной дилатацией аорты. Необходимо в этом случае учесть, что для болезни Такаюсу характерны выраженные парестезии, перемежающаяся хромота, отсутствие или асимметрия пульса на лучевой, локтевой или сонной артерии, разные величины артериального давления на правой и левой руке. В постановке диагноза болезни Такаюсу большую роль играет контрастная ангиография, которая выявляет сужение просвета или окклюзию аорты, ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей. В последние годы для диагностики неспецифического аортоартериита используются также доплеровское ультразвуковое исследование сосудов, компьютерная и магнитно-резонансная томография, позволяющие установить диагноз на ранней стадии болезни, когда наблюдается лишь утолщение сосудистой стенки. Важно и то, что при болезни Такаюсу недостаточность **клапана** аорты не сопровождается образованием **вегетаций** на аортальном клапане, что констатируется при эхокардиографии.

Лимфопролиферативные заболевания

Лимфопролиферативные заболевания, в первую очередь лимфогранулематоз и **неходжкинские лимфомы** проявляются симптоматикой, сходной с инфекционным эндокардитом. При этих заболеваниях наблюдаются упорная лихорадка, потливость, похудание, увеличение селезенки, анемия, увеличение СОЭ. Однако в отличие от инфекционного эндокардита при лимфопролиферативных заболеваниях может **иметь** место выраженная стойкая прогрессивно увеличивающаяся лимфаденопатия (часто с увеличением **медиастинальных** и абдоминальных лимфоузлов), отсутствуют бактериемия и вегетации на клапанах сердца, неэффективна антибактериальная терапия. Однако окончательная верификация диагноза лимфогранулематоза и неходжкинской лимфомы производится на **основании гистологического** исследования биоптата лимфатических узлов и обнаружения характерной гистологической картины.

Иногда при лимфопролиферативных заболеваниях развивается небактериальный **тромботический** эндокардит.

Подробно о диагностике лимфопролиферативных заболеваний см. в соответствующей главе руководства «**Диагностики** болезней внутренних органов».

Злокачественные новообразования

Злокачественные опухоли, **так же как** и инфекционный **эндокардит**, **могут проявляться** упорной, не поддающейся антибактериальной **терапией** лихорадкой с ознобами, Потливостью, похуданием, **резко выраженным** увеличением СОЭ, анемией. Высокая лихорадка особенно **часто** наблюдается при гипернефроме, опухолях толстого кишечника, **поджелудочной** железы. Наряду **с** этим у пожилых людей со злокачественными опухолями может иметь место **атеросклеротическая** недостаточность **клапана** аорты или митральный порок, что еще больше делает **актуальной** проблему дифференциальной диагностики злокачественных **новообразований** и инфекционного эндокардита. **К тому же** у больных со злокачественными новообразованиями может развиваться **абактериальный** **тромботический** эндокардит. В связи с вышесказанным можно **считать** целесообразным, прежде чем поставить диагноз инфекционного **эндокардита**, особенно у пожилых людей, исключить злокачественную **опухоль** той или другой локализации, используя соответствующие **современные** диагностические методы. Следует также помнить о возможности сочетания инфекционного эндокардита и **злокачественного новообразования**, особенно у лиц пожилого возраста.

Хронический пиелонефрит

Обострение хронического **пиелонефрита** может давать **клиническую** симптоматику, очень сходную с инфекционным **эндокардитом**: лихорадка с ознобом, выраженная общая слабость, снижение аппетита, анемия, увеличение СОЭ, в некоторых случаях — бактериемия. Однако, в отличие от инфекционного эндокардита, у больных **может** наблюдаться учащенное, болезненное мочеиспускание, часто обнаруживается мочекаменная болезнь, у мужчин — доброкачественная гиперплазия предстательной железы, имеет место выраженная **лейкоцитурия**, **бактериурия**, нередко в анамнезе имеются указания на перенесенный ранее острый **пиелонефрит**. При ультразвуковом исследовании почек у больных хроническим пиелонефритом обнаруживается деформация **чашечно-лоханочной** системы, расширение чашечек, лоханки, другие характерные признаки. Диагностика хронического пиелонефрита описана в соответствующей главе руководства «Диагностика болезней внутренних **органов**».

Необходимо отметить, что у больных, длительно страдающих хроническим пиелонефритом, может развиваться инфекционный эндокардит, и вызывается он обычно кишечной палочкой, протеем, **энтерококком**, то есть микроорганизмами, наиболее часто **встречающимися** при пиелонефрите, инфекции **мочевыводящих путей**.

Небактериальный тромботический эндокардит

Под небактериальным **тромботическим** (марантическим) **эндокардитом** понимают неинфицированные **тромботические** наложения на клапанах без воспалительных проявлений и фиброза клапанов. **Тер-**

мин «небактериальный тромботический **эндокардит**» предложен Cross и **Freidberg** в 1936 г.

Патоморфологические признаки небактериального **тромботического** эндокардита следующие:

- формирование на клапанах сердца наложений размерами от 3–7 мм до нескольких сантиметров, состоящих из фибрина и тромбозитов;
- отсутствие в фибриновых наложениях микроорганизмов и воспаления.

При **небактериальном (марантическом, кахектическом, дегенеративном)** эндокардите чаще поражаются митральный и аортальный клапаны.

Наиболее часто небактериальный эндокардит развивается у больных злокачественными новообразованиями, особенно протекающими с истощением (отсюда название **кахектический, марантический** эндокардит). Около **4–10%** больных со злокачественными новообразованиями могут иметь небактериальный эндокардит. Наиболее часто он развивается при раке поджелудочной железы, раке легкого, раке желудка, лимфомах и лейкозах.

Кроме того, небактериальный эндокардит может развиваться при гломерулонефритах, циррозах печени, психогенной **анорексии**, сопровождающейся тяжелой **кахексией**. Описаны редкие случаи развития небактериального эндокардита и при таких остро протекающих заболеваниях, как **пневмония, тромбоэмболии** легочной артерии, что, вероятно, обусловлено развитием при этих заболеваниях синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания и нарушениями в системе микроциркуляции.

Существует определенное сходство между инфекционным и небактериальным эндокардитом: это частые **тромбоэмболические осложнения**; тромбофлебиты периферических вен, часто рецидивирующие; **эхокардиографические** признаки наложений на клапанах, очень сходные с типичными вегетациями. Приблизительно у 30% больных небактериальным эндокардитом может прослушиваться систолический шум на верхушке сердца или в области аорты (редко определяется **диастолический** шум), что еще больше подчеркивает сходство небактериального и инфекционного эндокардитов.

Основными признаками, отличающими небактериальный эндокардит от инфекционного эндокардита, являются отрицательная **гемокультура**, нормальная температура тела, отсутствие ознобов, «входных ворот инфекции» и других признаков **инфекционного эндокардита**. Однако следует отметить **возможность** повышения температуры тела у многих больных со злокачественными новообразованиями, что значительно затрудняет дифференциальную диагностику инфекционного и небактериального эндокардитов. Определенное значение может иметь отсутствие эффекта от антибактериальной терапии.

Очень важны данные эхокардиографического исследования. При небактериальном эндокардите обычно выявляются лишь утолщение и уплотнение створок клапана, регургитация, дополнительные эхосигналы от створок, но в отличие от инфекционного эндокардита не бывает отрывов, разрывов, перфорации створок, абсцессов клапанного кольца.

Атипичные формы инфекционного миокардита

Заканчивая обсуждение вопросов дифференциальной диагностики инфекционного эндокардита, необходимо указать на существование атипичных форм этого заболевания, протекающего с преимущественным поражением какого-либо одного органа — это так называемые «маски» инфекционного эндокардита. Различают следующие «маски»:

- почечная (в клинической картине доминирует симптоматика поражения почек — гломерулонефрит, пиелонефрит и даже нарастающая почечная недостаточность или тромбоэмболия почечной артерии);
- гематологическая (на первый план выступает синдром гипохромной анемии с дефицитом железа);
- церебральная (ведущим **клиническим** проявлением заболевания является нарушение мозгового кровообращения вследствие тромбоэмболии церебральных артерий);
- легочная (обусловлена превалированием в клинической картине синдрома тромбоэмболии легочной артерии);
- **кардиальная (ведущим в клинической картине является инфаркт миокарда, обусловленный тромбоэмболией коронарных артерий).**

При доминировании в клинической картине заболевания одной из вышеназванных «масок» для успешной диагностики инфекционного эндокардита необходимо тщательно анализировать анамнез и данные **клинико-инструментального** обследования больных с целью выявления диагностических критериев инфекционного эндокардита. Следует также учесть, что даже при доминировании какой-либо клинической «маски» у больных, как правило, отмечается повышение температуры тела, сопровождающееся ознобами, возможны кожные проявления заболевания (см. раздел «Объективное исследование больных»), часто удается высеять возбудителя из крови.

Большое значение имеют также динамическая **аускультация** сердца (появление диастолического шума в области **аорты** или новых шумов в области сердца, которых не было прежде) и динамическая эхокардиография (выявление **вегетаций** и других **эхокардиографических** признаков инфекционного эндокардита, описанных ранее).

Проводя дифференциальную диагностику лихорадок неясного генеза, всегда следует помнить о возможности ИЭ и предпринять все усилия для ранней его диагностики.

Особенно трудна диагностика ИЭ у лиц пожилого и старческого возраста. Особенности клиники ИЭ у лиц этой возрастной группы приведены выше. Здесь же целесообразно привести критерии ИЭ эндокардита у лиц пожилого и старческого возраста Yonte (1991) (табл. 29).

Приведенные критерии не являются, к сожалению, патогномоничными, могут наблюдаться и при других заболеваниях. Однако они подчеркивают некоторые особенности течения инфекционного эндокардита у лиц пожилого и старческого возраста и способствуют диагностике у них этого заболевания.

Табл. 29. Диагностические критерии инфекционного эндокардита у лиц пожилого и старческого возраста (Yonte, 1991)

-
1. Лихорадка, сопровождающаяся необъяснимой сердечной недостаточностью
 2. Лихорадка, сопровождающаяся цереброваскулярными расстройствами
 3. Лихорадка, сопровождающаяся необъяснимой почечной недостаточностью
 4. Лихорадка и выраженные боли в спине
 5. Анемия неясного генеза и прогрессирующее снижение массы тела
 6. Вновь появившийся шум в точках аускультации сердца
 7. Внутрибольничная инфекция с лихорадкой у больных с внутривенными катетерами
 8. Артериальная гипотензия
 9. Спутанность сознания
-

Прогноз, исходы, рецидивы, повторное развитие инфекционного эндокардита

Прогноз при инфекционном эндокардите зависит от многих факторов: вида возбудителя, своевременной **диагностики**, правильной антибактериальной терапии с использованием современных антибактериальных препаратов, возраста пациента (**у лиц** пожилого и старческого возраста прогноз хуже), сопутствующих заболеваний и **осложнений инфекционного** эндокардита, выраженности **вегетаций** (при массивных **вегетациях** прогноз хуже).

При отсутствии лечения инфекционный эндокардит неизбежно приводит к летальному исходу, а при адекватной антибактериальной терапии 5-летняя выживаемость больных составляет около 70% (Chambers, 1993; Franciali, 1993). Kaye (1998) считает, что стрептококковый эндокардит излечивается в 90% случаев.

По мнению Mylonakis и Calderwood (2001), летальность среди больных инфекционным эндокардитом обусловлена следующими факторами: видом **микроорганизма-«виновника»** заболевания (при **инфекционном** эндокардите, вызванном зеленым стрептококком, летальность колеблется от 4 до 16%, при **энтерококковом** эндокардите — от 15 до 25%, при эндокардите, вызванном золотистым стафилококком — от 25 до 47%; обусловленном возбудителями **Q-лихорадки** — от 5 до

37%, синегнойной палочкой, **энтеробактериями** и грибами — летальность достигает **50%**); наличием сопутствующих заболеваний или осложнений (например, застойной сердечной недостаточности; **почечной недостаточности**; неврологических осложнений; тяжелой **иммуносупрессии**, обусловленной ВИЧ-инфекцией; миокардиальными абсцессами); использованием комбинированного медикаментозного и хирургического лечения.

В среднем, летальность при инфекционном эндокардите **как** нативных, так и протезированных клапанов составляет 20-25%. Ведущими причинами смерти являются тромбоэмболии в артерии головного мозга и сердечная недостаточность. Смертность при инфекционном эндокардите, локализованном на клапанах правой половины сердца у инъекционных наркоманов, составляет около 10% (**Hecht, Berger, 1992**).

Таким образом, прогноз при инфекционном эндокардите остается серьезным. И тем не менее, в ряде случаев выздоровление возможно.

Выздоровевшим принято считать пациента через 1 год после окончания антибактериального или комбинированного (антибактериального и хирургического) лечения по поводу инфекционного эндокардита, если в течение этого срока остаются **нормальными** температура тела, СОЭ и не высевается возбудитель из крови.

В ряде случаев наблюдаются **рецидивы** инфекционного эндокардита. Принято **различать рецидивы ранние**, возникающие в ближайшие два (по некоторым данным, три) месяца после завершения лечения, и **поздние рецидивы**, возникающие в сроки от 2-3 до 12 месяцев после окончания лечения.

Как **указывают Mylonakis и Calderwood (2001)**, у пациентов с эндокардитом нативных клапанов, вызванным **пенициллиночувствительным** зеленым стрептококком, и получивших адекватные курсы терапии, рецидивы развиваются менее чем в **2%** случаев. У **больных с энтерококковым** эндокардитом нативных клапанов после стандартной терапии рецидивы наблюдаются в 8-20% случаев. Частота рецидивов у больных **инфекционным эндокардитом** протезированных клапанов составляет **приблизительно 10-15%**. По мнению М. А. Гуревич, С. Я. Стефановой (1997), рецидивы инфекционного эндокардита возникают у 15-25% больных.

Развитию ранних рецидивов инфекционного эндокардита способствуют:

- неадекватное, недостаточное первоначальное лечение инфекционного **эндокардита**;
- развитие в ходе лечения устойчивости возбудителя к проводимому антибактериальному лечению и **персистирование** L-форм микроорганизмов;
- присоединение суперинфекции.

Основной причиной раннего инфекционного эндокардита искусственных клапанов является внесение инфекции с клапаном, шовным материалом, через аппарат искусственного кровообраще-

ния, а также плохо санированный очаг инфекции на клапанах (Е. Е. Гогин, В. П. Тюрин, 1998).

Ранние рецидивы инфекционного эндокардита обычно протекают тяжело, с высокой температурой **тела**, как правило, яркой клинической картиной, положительной гемокультурой, с развитием абсцессов в органах, особенно, если возбудителем **является золотистый стафилококк**.

Поздние рецидивы инфекционного эндокардита могут протекать тяжело, причем они часто **обусловлены** не теми **микробами**, которые вызвали заболевание первоначально.

Повторным считается инфекционный эндокардит, развившийся через 1 год или позже, после завершения лечения по поводу инфекционного эндокардита. **Течение** повторного инфекционного эндокардита часто бывает значительно более тяжелым по сравнению с первоначальным, что объясняется, в определенной мере сформировавшимся пороком сердца.

Программа обследования

Программа обследования больных инфекционным эндокардитом **включает**:

1. Общий анализ крови, мочи.
2. Биохимический анализ крови: определение содержания общего белка и белковых фракций, **аминотрансфераз, креатинфосфокиназы, билирубина, мочевины, креатинина**.
3. Иммунологический анализ **крови**: содержание В- и Т-лимфоцитов, субпопуляций **Т-лимфоцитов**, циркулирующих иммунных комплексов, ревматоидного фактора, антител к **кардиолипину**.
4. Бактериологическое исследование **крови**.
5. Электрокардиография.
6. Рентгенография сердца и **легких**.
7. **Эхокардиография**.

Примеры формулировки диагноза

1. Первичный острый стафилококковый (*Staph. aureus*) эндокардит с локализацией на аортальном клапане, активность III степени, недостаточность клапана аорты, миокардит, сердечная недостаточность **IIБ** стадии, **III ФК**; гепатит, гломерулонефрит с сохраненной **азотовыделительной функцией почек**; тромбоэмболия селезеночной артерии (инфаркт селезенки), вторичная гипохромная анемия средней степени тяжести, III степень риска.
2. Вторичный подострый **стрептококковый** (*Str. viridans*) **эндокардит** с локализацией на аортальном и митральном клапанах на фоне хронической ревматической болезни сердца, активность II степени, комбинированный митрально-аортальный порок сердца (недостаточность митрального клапана, сужение левого атри-

овентрикулярного отверстия, недостаточность клапана аорты, сужение устья аорты), тахисистолическая форма **мерцательной** аритмии, сердечная недостаточность **ПБ ст., ФК III**; тромбоэмболии левой почечной артерии (инфаркт левой почки), II степень риска.

ПРОЛАПС МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Пролапс митрального клапана — это аномальное **прогибание** (выбухание, выпячивание, пролабирование) одной или, реже, обеих **створок** митрального клапана в полость левого предсердия во время систолы левого желудочка.

Пролапс митрального клапана может быть обусловлен различными изменениями створок или фиброзного кольца, хорд, папиллярных мышц, а также нарушениями сократимости миокарда левого желудочка (локальными или диффузными).

Идиопатический пролапс митрального клапана впервые был подробно описан в 1963 г. Barlow и Рососк, которые продемонстрировали связь систолического щелчка с пролабированием митральных створок, выявляемым при ангиокардиографии. Термин «пролапс митрального клапана» был предложен в 1966 г. **Criley** и соавт.

Популяционная частота пролапса митрального клапана весьма вариабельна по данным различных **авторов** (от 1.8 до 38%), однако большинство исследователей считают, что она составляет **10–15%** (О. Д. Остроумова и **соавт.**, 2002). По мнению Barlow (1992), пролапс митрального клапана является одной из самых распространенных клапанных аномалий, частота его в популяции составляет **1.8–3.8%**. Пролапс митрального клапана обнаруживается у лиц различного возраста, однако все-таки **чаще** у детей по **сравнению** со взрослыми. Так, например, при **эхокардиографическом** исследовании детей в возрасте **6–15 лет** пролапс митрального **клапана** встречается в 18% случаев (Barlow, 1992; Л. М. Беляева и **соавт.**, 1999), а среди мужчин в возрасте 18–25 лет — в 3.4% **случаев** (Е. Л. Трисветова, А. А. **Бова**, 2002). Пролапс митрального клапана **встречается** более часто у женщин по сравнению с **мужчинами**. По **данным** Д. Н. Бочковой и соавт. (1981), пролапс митрального **клапана** **встречается** в популяции у 2.6% мужчин и у 7.8% женщин при **средней** частоте его в популяции 2.64%. Половые различия в распространенности пролапса митрального клапана особенно хороша выражены в детском возрасте. Levy и соавт. (1987) указывают, что **пролапс** митрального клапана в детском возрасте обнаруживается у девочек и мальчиков в соотношении 4 : 1, в подростковом **периоде** — 3 : 1, у **женщин** и мужчин в возрасте до 50 лет — 2 : 1. По мнению **Devereux** и соавт. (1989), в пожилом возрасте пролапс **митрального** клапана встречается одинаково часто у мужчин и женщин.

Более частую распространенность пролапса митрального **клапана** среди молодых женщин Markiewicz (1976) объясняет **характерной** для них астенической конституцией, а Boudoulas и соавт. (1990) — меньшими по сравнению с мужчинами размерами полости левого желудочка.

Классификация

Общепринятой классификации пролапса митрального клапана нет. Вариант рабочей классификации пролапса митрального клапана представлен в табл. 30.

Табл. 30. Классификация пролапса митрального клапана

Этиологический вариант	1. Первичный 2. Вторичный
Локализация пролабирования створок клапана	1. Передняя створка 2. Задняя створка 3. Обе створки
Степень выраженности пролапса	I степень II степень III степень
Митральная регургитация	1. Отсутствует 2. Имеется (указать степень)
Время возникновения пролапса в фазе систолы левого желудочка	1. Раннесистолический 2. Позднесистолический 3. Среднесистолический 4. Голесистолический
Клинический вариант	1. Бессимптомный 2. Малосимптомный 3. Клинически значимый 4. Морфологически значимый
Осложнения	1. Неосложненный 2. Осложненный (указать осложнения)

Классификация предусматривает выделение этиологического варианта (**первичный** или **вторичный** пролапс митрального клапана); указания на то, какая створка **пролабирует**; степень **пролабирования** митральной створки, степень выраженности митральной **регургитации**; варианты пролапса в зависимости от времени его возникновения, выраженности клинических проявлений и осложнений.

В зависимости от этиологии пролапса митрального клапана различают первичную и вторичную формы заболевания. *Первичным* называют такой пролапс митрального клапана, который представляет собой самостоятельный феномен, не связанный по происхождению с каким-либо известным заболеванием или пороком развития. Многие исследователи обозначают первичный пролапс митрального клапана как **идиопатический**. *Вторичным* называют пролапс митрального клапана, развивающийся вследствие каких-либо заболеваний, которыми страдает пациент (см. раздел «**Этиология**»).

С помощью эхокардиографии можно установить, какая створка митрального клапана пролабирует. Из двух створок митрального клапана чаще пролабирует передняя (в 45–75% случаев), реже — задняя

(у 23–24% больных), а в 30–32% случаев наблюдается пролапс обеих створок одновременно.

Эхокардиография позволяет определить степень пролабирования створок митрального клапана, величину митральной регургитации и период систолы левого желудочка, в который возникает пролапс. Большое значение имеет выделение в классификации клинических вариантов и осложнений пролапса митрального клапана. Подробно каждый раздел классификации обсуждается далее.

Этиология и патогенез

В зависимости от этиологии пролапс митрального клапана подразделяется на первичный и вторичный.

Как указывалось выше, **первичный пролапс митрального клапана** не связан с каким-либо заболеванием и по сути своей является самостоятельной патологией, связанной с генетически обусловленной несостоятельностью митрального клапана. Первичный пролапс митрального клапана составляет **лишь** около 0.8–1% всех случаев пролапса митрального клапана (В. А. Бобров и соавт., 1996). Согласно современным представлениям, первичный (идиопатический) пролапс митрального клапана относится к синдрому дисплазии соединительной ткани сердца. Этот синдром **Нью-Йоркская** ассоциация кардиологов (NYHA) выделила как самостоятельный в классификации заболеваний сердечно-сосудистой системы (Boudoulas и соавт., 1990).

В настоящее время все соединительнотканые дисплазии подразделяются **следующим** образом (Э. В. Земцовский, 2000):

- дифференцированные соединительнотканые дисплазии — **наследственно обусловленные** (врожденные) **дисплазии соединительной ткани**, в основе которых **лежат** определенные хорошо изученные **генетические** дефекты **и** которые **проявляются четкой** и характерной **клинической симптоматикой**. В эту группу включаются такие наиболее часто встречающиеся **заболевания**, как синдром Марфана, Элерса-Данло, несовершенный **остеогенез**, эластическая **псевдоксантома**;
- недифференцированные соединительнотканые дисплазии — такие варианты патологии соединительной ткани, которые проявляются набором **фенотипических** признаков, не укладывающихся ни в один из известных синдромов наследственной патологии соединительной ткани. Недифференцированные соединительнотканые дисплазии иногда обозначают термином **синдром соединительнотканной дисплазии**. В американской литературе часто используется акроним **«MASS-фенотип»** — по первым буквам наиболее частых фенотипических признаков (Mitral valve, Aorta, Skeleton, **Skin**);
- изолированные соединительнотканые дисплазии — дефект соединительной ткани, имеющий только одну локализацию (на-

пример, **изолированная соединительнотканная** дисплазия позвоночника, почек, сердца).

Соединительнотканные дисплазии сердца **были** выделены в самостоятельный синдром в 1990 г. на симпозиуме в г. Омске, посвященном врожденным дисплазиям соединительной ткани.

В последние годы соединительнотканные дисплазии сердца **отождествляют** с «малыми аномалиями сердца». В 1997 г. С. Ф. Гнусаев и Ю. М. Белозеров предложили рабочую классификацию малых **аномалий** сердца, которая включает 29 анатомических отклонений (**дисморфогенез**) в различных отделах сердца. Приводим фрагмент этой классификации, **отражающий** малые аномалии сердца, касающиеся митрального клапана:

- пролабирование митрального клапана;
- эктопическое крепление хорд передней створки клапана;
- эктопическое крепление хорд задней створки клапана;
- нарушенное распределение хорд передней створки клапана;
- нарушенное распределение хорд задней створки клапана;
- дополнительные группы папиллярных мышц;
- аномальное расположение основания папиллярных мышц.

В этом перечне малых аномалий, относящихся к митральному клапану, эктопическое крепление хорд равнозначно, по сути, **термину** «аномально расположенные хорды».

Таким образом, первичный (**идиопатический**) пролапс митрального клапана является разновидностью соединительнотканной дисплазии сердца или малых аномалий сердца. В настоящее время первичный пролапс митрального клапана рассматривается как генетически **обусловленный синдром, сформировавшийся** в результате врожденного нарушения **фибриллогенеза** и миксоматозной дегенерации створок митрального клапана. В 1999 г. Disse и соавт. установили, что существует ген **аутосомно-доминантного миксоматозного** пролапса митрального клапана, который локализован в 16-й хромосоме в **локусе** 16p11.2-12.1. Синдром пролапса митрального клапана занесен в каталог McKusik «Менделевское наследование у человека: каталог человеческих генов и **генетических болезней**» под № 157700 (McKusik, 1992). По данным Д. Н. Бочковой и соавт. (1981), Chen и соавт. (1983), частота обнаружения пролапса митрального клапана среди родственников первой линии, имеющих пролапс митрального клапана, составляет 21-30%.

Миксоматозная **дегенерация створок** митрального клапана является наиболее характерным **процессом** и захватывает более 50% поверхности створок (Steinberg, 1966; Spoendlin и соавт., 1992). В 38% случаев миксоматозная дегенерация распространяется на хордальный аппарат (**при** этом хорды удлиняются) и может вовлекать в патологический процесс также проводящую систему сердца и **внутрисердечные** нервные волокна.

Миксоматозная дегенерация характеризуется нарушением **архитектоники коллагеновых** волокон, замещением их кислыми гликозами-

ногликанами, неполноценностью коллагена V типа, появлением дополнительного коллагена III типа. При миксоматозной дегенерации средний слой проябирующей створки, состоящий из рыхлых миксоматозных структур, необычно увеличивается за счет кислых мукополисахаридов.

По данным Joy и соавт. (1989), при макроскопическом исследовании миксоматозно-измененных створок обращает на себя внимание их утолщение, при микроскопическом исследовании характерны диффузная альтерация фиброзного слоя, исчезновение фибрилл коллагена, беспорядочное расположение и прерывистость эластина. Электронная микроскопия обнаруживает замещение соединительнотканых элементов молодыми **мезенхимальными** клетками, фрагментацию волокон коллагена и эластина, распад лизосом, инфильтрацию коллагена **протеогликанами**.

Участки поврежденного эндотелия створок митрального клапана могут стать возможными областями формирования эндокардита и тромбов. Степень митральной регургитации зависит от **выраженности** пролапса митрального клапана. Миксоматозная пролиферация может вовлекать не только створки митрального клапана, но и сухожильные хорды, и фиброзное клапанное кольцо. Дегенерация коллагена сухожильных хорд может быть даже причиной их разрыва, что, конечно, сразу же **усугубляет** митральную недостаточность. При пролапсе митрального клапана миксоматозные изменения в клапанном кольце могут приводить к его **дилатации, кальцификации**, способствуя развитию митральной **регургитации**.

Вторичный пролапс митрального клапана развивается при **различных** патологических состояниях, которые представлены в табл. 31.

Перечень патологических состояний, которые сопровождаются развитием вторичного пролапса митрального клапана, достаточно велик. Наиболее **часто** вторичный **пролапс** митрального клапана встречается при дифференцированных **соединительнотканых дисплазиях** (наследственных заболеваниях соединительной ткани), ишемической **болезни сердца**, гипертрофической **обструктивной** кардиомиопатии, вегетососудистой **дистонии**, дефекте **межпредсердной** перегородки, ревматической лихорадке.

При дифференцированных соединительнотканых дисплазиях (синдром Марфана, синдром Элерса-Данло, несовершенный остеогенез) развитие пролапса митрального **клапана** обусловлено слабостью соединительнотканых структур его створок.

При ишемической болезни сердца, в частности, при стабильной стенокардии напряжения и **при** инфаркте миокарда в происхождении пролапса митрального клапана имеет значение **дисфункция** сосочковых мышц или **асинергичное** сокращение желудочков, обусловленные ишемией. При инфаркте миокарда и травме сердца возможен отрыв хорд митрального клапана, вследствие чего створка клапана во время систолы левого желудочка начинает провисать в полость левого предсердия.

Табл. 31 Патологические состояния, сочетающиеся со вторичным пролапсом митрального клапана

1. Дифференцированные соединительнотканые дисплазии:
 - синдром Марфана
 - синдром Элерса-Данло
 - несовершенный остеогенез (болезнь Лобштейна)
 - псевдоксантома эластическая
2. Диффузные (системные) болезни соединительной ткани:
 - системная красная волчанка
 - системная склеродермия
 - идиопатический (первичный) дерматомикозит
 - ревматоидный артрит
 - рецидивирующий полихондрит
3. Узелковый периартериит
4. Острая ревматическая лихорадка
5. Врожденные пороки сердца:
 - дефект межпредсердной перегородки
 - аномалия Эбштейна
 - дефект межжелудочковой перегородки
 - пролапс аортального клапана
 - пролапс трикуспидального клапана
6. Кардиомиопатии:
 - гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия
 - дилатационная кардиомиопатия
 - эндомикардиальный фиброз (вариант рестриктивной кардиомиопатии)
 - рестриктивные кардиомиопатии, вызванные болезнями накопления
7. Миокардиты
8. Ишемическая болезнь сердца
9. Первичная легочная гипертензия
10. Нарушения сердечного ритма и проводимости:
 - синдромы предвозбуждения желудочков (синдромы WPW, CLC)
 - идиопатическое удлинение интервала Q-T
11. Аневризма левого желудочка
12. Травма сердца
13. Кардиомиопатия при миотонической мышечной дистрофии
14. Гематологические заболевания:
 - тромбоцитопатии
 - синдром Виллебрандта
 - серповидно-клеточная анемия
15. Миксома левого предсердия
16. Миастения
17. Синдром тиреотоксикоза

Табл. 31 Патологические состояния, сочетающиеся со вторичным пролапсом митрального **клапана** (окончание)

-
18. Спортивное сердце
 19. Нарушения функции вегетативной нервной системы (**гиперкатехоламинемия**, **гиперкинетический синдром** при **вегетососудистой дистонии**)
 20. Генетическая патология:
 - **синдром Клайнфельтера**
 - **синдром Шерешевского-Тернера**
 - **синдром Нунан**
 21. Врожденные деформации **грудной клетки**:
 - **синдром прямой спины**
 - **воронкообразная грудная клетка**
 - **уменьшенная грудная клетка**
 22. Дефицит магния (**гипемагнемия**)
-

У больных с острой ревматической лихорадкой пролапс митрального **клапана** развивается вследствие воспалительного поражения створок клапана и прикрепляющихся к ним хорд, нередко при этом отмечается отрыв мелких сухожильных хорд 2-го и 3-го порядка. Утверждать о ревматической этиологии пролапса митрального клапана уверенно можно лишь тогда, когда точно установлено, что до дебюта острой ревматической лихорадки у больного не было пролапса митрального клапана, и он развился после или в ходе ревматического процесса.

При гипертрофической **обструктивной** кардиомиопатии развитие пролапса митрального клапана **может** быть связано с различной длиной хорд вследствие асимметричной **гипертрофии** миокарда. Могут иметь значение также уменьшение размера полости левого желудочка, гиперкинетическое сжатие митрального клапанного кольца. В результате влияния этих факторов площадь створок **митрального** клапана становится больше площади левого **атриовентрикулярного** отверстия, что приводит к пролапсу митрального **клапана**.

Среди врожденных пороков сердца наиболее часто с пролапсом **митрального** клапана сочетается дефект **межпредсердной** перегородки.

Довольно часто вторичный пролапс митрального клапана обусловлен нарушениями его **нейровегетативной** регуляции, что бывает у больных с вегетососудистой или нейроциркуляторной **дистонией**. Наблюдающиеся при этом **симпатикотония** и гиперкинетический синдром способствуют развитию гиперкинезии стенок левого **желудочка** и межжелудочковой перегородки, а тахикардия (всегда сопровождает симпатикотонию) — уменьшению наполнения левого желудочка кровью. В итоге во время систолы создаются условия для сближения стенок левого желудочка, папиллярных мышц, створок митрального **кла-**

пана, ослабления натяжения хорд и, следовательно, к развитию **пролабирования** митральных створок.

Нередко вторичный пролапс митрального клапана сочетается с синдромами преждевременного возбуждения желудочков (**синдромы WPW, CLC**).

Патофизиология

В норме во время систолы происходит синхронное **сокращение** стенок левого желудочка, папиллярных мышц (это обеспечивает **натяжение** сухожильных хорд) и мышц фиброзного кольца. **Содружественное** сокращение названных структур регулируется вегетативной **нервной** системой, иннервирующей сердце, и предупреждает **пролабирование** створок митрального клапана в полость левого **предсердия**. В развитии пролапса митрального **клапана** играют роль следующие **основные** факторы:

- структурные дефекты соединительной ткани створок **клапана**, **увеличение** их площади и длины, вследствие чего во время **систо**лы при **повышении внутрижелудочкового** давления створки митрального клапана (одна или обе) чрезмерно перерастягиваются, **проги**баются в полость левого предсердия;
- нарушение взаиморасположения и параметров подклапанных **структур**: ширины клапанного кольца (в норме **во** время систолы оно уменьшается на 30%), длины и толщины хорд, площади и **сократительной** способности папиллярных мышц (у больных с **пролапсом** митрального клапана обычно отмечается расширение клапанного кольца, удлинение хорд, снижение **контрактильности сосочковых мышц**);
- нарушение **нейроэндокринной** регуляции структурных компонентов митрального клапана (особенно характерно для больных **нейроциркуляторной** дистонией).

При пролапсе митрального клапана у большинства больных обычно присутствуют все три названных патогенетических фактора, в **разной** степени выраженные у каждого пациента.

Кроме того, следует отметить, что степень пролабирования **митрального** клапана находится в зависимости от частоты сердечного ритма, степени наполнения левого желудочка, его конечного **диастолического** объема. При тахикардии и меньшем конечном диастолическом объеме отмечаются большее сближение подклапанных структур и створок митрального клапана, меньшее натяжение хорд, что способствует более выраженному **пролабированию** митральных створок.

Увеличение конечного **диастолического** объема левого желудочка уменьшает выраженность пролапса митрального клапана и его **аускультативную симптоматику**.

Изменение наполнения и объема левого желудочка изменяет время появления главного признака пролапса митрального клапана — систолического щелчка.

При высокой степени пролапса митрального клапана, которая **встречается** нечасто, имеется выраженная митральная регургитация и могут развиваться значительные **гемодинамические**. При этом обычно обнаруживается дилатация левого предсердия и левого желудочка.

Особенно тяжелые гемодинамические нарушения (острая перегрузка левого предсердия и острая левожелудочковая недостаточность) наблюдаются при отрыве сухожильных хорд и развитии вследствие этого тяжелого пролапса митрального клапана.

К сожалению, в ряде случаев пролапс митрального клапана может осложниться нарушениями сердечного ритма, развитием инфекционного **эндокардита**, выраженной митральной недостаточностью (см. далее в разделе «Осложнения»).

Следует отметить, что пролапс митрального клапана может сочетаться с пролапсом трехстворчатого клапана (в 40% случаев), клапана легочной артерии (у 10% больных), аортального клапана (в 2% случаев). При выраженной степени пролапса этих клапанов развивается их недостаточность с соответствующими **гемодинамическими** сдвигами.

Клиническая картина

Субъективные проявления

У большинства больных пролапс митрального клапана протекает без каких-либо неприятных ощущений и жалоб и обнаруживается обычно случайно, во время профилактического медицинского обследования (например, у юношей во время прохождения медицинской комиссии в военкомате). Однако, как было указано выше, у молодых людей и у лиц среднего возраста пролапс митрального клапана часто сочетается с **нейроциркуляторной** дистонией или развивается на фоне дифференцированных соединительнотканых дисплазий. Эти группы больных, как правило, **предъявляют** многочисленные жалобы преимущественно неврогенного характера, связанные, прежде всего, с вегетососудистой дистонией и астеническим синдромом, характерными для указанных заболеваний. Больные жалуются на общую слабость, снижение работоспособности, плохую переносимость физических нагрузок, непостоянные головные боли, головокружения, склонность к развитию кратковременных обморочных состояний (особенно при пребывании в душном помещении, поездке в переполненном общественном транспорте), ощущение нехватки воздуха.

Очень характерны **кардиальные** жалобы. Больных беспокоят боли в области сердца, сердцебиения (при нагрузках и нередко в покое), иногда приступообразные. Многие больные жалуются на ощущение перебоев в области сердца, что обусловлено экстрасистолией.

Особого обсуждения требует синдром кардиалгии. Это ведущая и самая частая жалоба **больных**. Боли в области сердца обычно колющего, ноющего, реже — сжимающего характера, постоянные, **локализу-**

ются обычно в области верхушки сердца, не усиливаются при физической нагрузке, напротив, физическая нагрузка может приводить к уменьшению и даже к исчезновению боли. Психоэмоциональные нагрузки провоцируют и усиливают болезненные ощущения в области сердца. Кардиалгии, даже если они продолжительные, у большинства больных хорошо купируются препаратами, оказывающими седативное влияние (валокордин, корвалол, настойка пустырника и другие). Иногда боли в области сердца непостоянные, а приступообразные, колющие, возникают преимущественно при волнениях, психоэмоциональных стрессовых ситуациях. Приведенное описание болей в области сердца полностью соответствует кардиалгиям у больных вегетососудистой дистонией.

Однако при выраженном пролапсе митрального клапана (чаще у пожилых, чем у молодых) боли в области сердца могут быть приступообразными, сжимающими, провоцируются физической нагрузкой. Такие типичные ангинозные боли обусловлены спазмом коронарных артерий или чаще ишемией в результате напряжения сосочковых мышц. Описана также преходящая ишемия заднебоковой стенки левого желудочка вследствие перегиба коронарной артерии в атриовентрикулярной борозде.

Наконец, следует учесть, что вторичный пролапс митрального клапана у пожилых людей часто развивается на фоне типичной ишемической болезни сердца, которая в этом случае, несомненно, является причиной болей в области сердца стенокардитического характера.

При выраженном пролапсе митрального клапана и значительной митральной регургитации возможны жалобы на одышку и быструю утомляемость при физической нагрузке, даже умеренной. Описаны и такие редкие жалобы, как преходящие нарушения зрения и речи вследствие кратковременных эпизодов ишемии сетчатки и головного мозга.

Данные объективного исследования

Признаки врожденных соединительнотканых дисплазий

У больных с первичным пролапсом митрального клапана вследствие миксоматозной дегенерации его створок и нередко подклапанных структур при внешнем осмотре можно не обнаружить каких-либо характерных особенностей.

Однако довольно часто при внешнем осмотре можно отметить своеобразный диспластический тип (диспластические стигмы) физического развития. Они особенно заметны у лиц молодого возраста. К диспластическим стигмам относятся: астенический тип телосложения (разумеется, это не всегда проявление соединительнотканной дисплазии); узкая грудная клетка (уменьшенный переднезадний размер, воронкообразная грудь (обнаруживается у 40–60% больных); широкие межреберные промежутки; кифосколиоз; патологически выпря-

ленная спина; плоскостопие; некоторая разболтанность суставов; сандалевидная Щель между 1-м и 2-м пальцами стоп; высокое (готическое) нёбо; „снижение мышечной силы; недостаточное развитие мускулатуры конечностей.

Фенотипические признаки синдрома соединительнотканной дисплазии у больных с пролапсом митрального клапана представлены в табл. 32.

Табл. 32 Фенотипические проявления синдрома соединительнотканной дисплазии у больных с пролапсом митрального клапана (В. В. Фомин, С. В. Моисеев, И. А. Саркисова, 2001)

Локализация	Признак
Конституциональные особенности	Астеническое телосложение; грыжи ; гипотрофия
Кожа	Повышенная растяжимость; очаги депигментации и гиперпигментации (в том числе множественные); сухость кожи; стрии; гипертрихоз; гемангиомы
Уши	Низкое расположение и/или асимметрия ушей; малые или приросшие мочки ушей, отсутствие козелка , чрезмерное увеличение или уменьшение размеров ушных раковин; «оттопыренные уши »; врожденная тугоухость
Глаза	Миопия ; астигматизм; широко или близко расположенные глазные щели; птоз; катаракта ; колобомы
Полость рта	« Готическое » нёбо; расщепление язычка; аномалии прикуса; исчерченность языка («географический» язык)
Опорно-двигательный аппарат	Деформации грудной клетки; сколиоз или кифоз; ювенильный остеохондроз; гипермобильность суставов; склонность к вывихам или подвывихам ; верхние конечности: короткие или кривые мизинцы, синдактилия или полидактилия, арахнодактилия ; нижние конечности: плоскостопие, X- или O-образные искривления ног, « сандалевидная » первая межпальцевая щель

У больных с вторичным митральным пролапсом, развившимся на фоне дифференцированных соединительнотканнных **дисплазий**, обнаруживаются их клинические признаки. Наиболее часто встречаются такие врожденные соединительнотканнные дисплазии, как синдром Марфана, Элерса-Данло, несовершенный остеогенез и эластическая псевдоксантома.

Синдром Марфана

Синдром Марфана — наиболее распространенное наследственное заболевание соединительной ткани (дифференцированная **соединительнотканная дисплазия**), встречается в популяции с частотой **1 : 5000—1 : 10000**. В настоящее время известно, что **причиной** развития синдрома Марфана являются мутации в гене **15q21.1** с локализацией в 15 хромосоме, контролирующем синтез белка соединительной ткани **фибриллина** типа **1**. Основными проявлениями заболевания являются нарушения строения скелета, глаз, патология сердца.

Предположить наличие синдрома Марфана можно на **основании** характерных признаков (табл. 33).

Табл. 33. Признаки синдрома Марфана (McKusic, 1994)

Локализация	Признак
Рост	Высокий, конституция астеническая
Голова	Долихоцефалия
Глаза	Вывих хрусталика, миопия, сферофакия, гетерохромия радужной оболочки, отслойка сетчатки
Полость рта	Высокое, «готическое» небо, дополнительные зубы
Дыхательная система	Спонтанный пневмоторакс, легочные кисты, эмфизема легких
Сердце	Аортальная и митральная регургитация, аневризма и расслоение аорты, пролапс митрального клапана, дилатация восходящей аорты
Спина	Сколиоз, кифосколиоз, грудной лордоз
Спинальный мозг	Расширение субдурального пространства, арахноидальные кисты (эти изменения выявляются с помощью компьютерной томографии)
Грудь	Вдавленная грудная клетка
Кисть	Арахнодактилия
Суставы*	Разболтанность, гипермобильность, врожденные контрактуры
Кожа	Стрии
Живот	Пупочная, бедренная грыжи

* Критериями гипермобильности суставов являются (Wynne-Davis, 1970):

- переразгибание в локтевых суставах;
- переразгибание в коленных суставах;
- касание большим пальцем предплечья при сгибании в лучезапястном суставе и/или разгибание большого пальца на угол $\geq 90^\circ$;
- расположение пальцев кисти параллельно предплечью при разгибании в лучезапястном и метакарпальном суставах;
- дорсальное разгибание стопы на угол $\leq 45^\circ$.

Следует отметить, что степень выраженности приведенных в таблице **фенотипических** признаков синдрома Марфана очень вариабельна у разных больных, полный перечень симптомов присутствует, конечно, не всегда. Возможны стертые формы заболевания, при которых могут быть только единичные и, к тому же слабо выраженные **фенотипические** признаки.

Основными диагностическими признаками синдрома Марфана являются длинные тонкие конечности, кифосколиоз и деформации грудной клетки, подвывих хрусталика, расширение или **аневризма** аорты. Особенно убедителен диагноз синдрома Марфана у обследуемого пациента, если названные признаки имеются также у его ближайших родственников. Гипермобильность, разболтанность суставов может быть минимальной, что затрудняет диагностику синдрома Марфана. У некоторых больных на коже видны проявления геморрагического диатеза (петехиальная сыпь), обусловленные поражением сосудов (неполноценностью сосудистой стенки). При тяжелом синдроме Марфана всегда имеется классическая триада признаков:

- 1) длинные тонкие конечности, часто в сочетании с другими аномалиями опорно-двигательного аппарата;
- 2) ухудшение зрения в результате подвывиха хрусталиков;
- 3) аневризма аорты (обычно у корня аорты).

Mathews (1965) предлагает при диагностике синдрома Марфана пользоваться следующими диагностическими критериями (табл. 34).

Табл. 34 Диагностические критерии синдрома Марфана

I. При наличии синдрома Марфана у родственников пациента первой степени родства диагноз синдрома Марфана у самого пациента ставится на основании одновременного присутствия следующих критериев:

- поражение не менее двух систем органов
- наличие хотя бы одного «большого» признака:
 - вывих хрусталика (диагностируется при осмотре глаза со щелевой лампой);
 - ▶ расширение или (и) расслоение аорты (диагностируется при эхокардиографии);
 - эктазия твердой мозговой оболочки (диагностируются при компьютерной томографии спинного мозга)

II. При отсутствии синдрома Марфана у родственников пациента первой степени родства диагноз синдрома Марфана у самого пациента ставится на основании следующих критериев:

- поражение опорно-двигательной системы;
 - поражение не менее двух других систем органов;
 - наличие хотя бы одного «большого» признака
-

Синдром Элерса-Данло

Синдром Элерса-Данло — гетерогенная группа редких соединительнотканых заболеваний, обусловленная нарушением **синтеза** или **метаболизма** коллагена, характеризующаяся гипермобильностью суставов, патологической растяжимостью кожи и легкой ранимостью тканей.

В зависимости от клинических особенностей, ультраструктурных и биохимических дефектов коллагена в настоящее время различают десять типов синдрома **Элерса-Данло**. При некоторых типах выявлены генетические дефекты. Так, например, у многих больных с I типом обнаружены мутации генов, кодирующих $\alpha_1(V)$ -цепи (COL5A1), $\alpha_2(V)$ -цепи (COL5A2), $\alpha_1(I)$ -цепи коллагена (COL1A1); мутации других генов, кодирующих синтез коллагена Y типа, обнаружены при II типе синдрома Элерса-Данло. У некоторых больных с III типом синдрома Элерса-Данло обнаруживается мутация гена $\alpha_1(III)$ -цепи (COL3A1), контролирующего синтез коллагена III типа, при этом происходит замена глицина на **серин** в положении 637.

В данной главе мы не приводим детального описания клинических особенностей каждого из 10 типов синдрома Элерса-Данло. В этом разделе излагаются лишь важнейшие **фенотипические** признаки синдрома в целом, многие из которых можно обнаружить при внешнем осмотре.

К основным **фенотипическим** признакам синдрома Элерса-Данло относятся:

- тонкая, бархатистая, очень легко и чрезмерно растяжимая кожа, сквозь которую просвечивают множественные **телеангиэктазии**;
- выраженные кожные складки, напоминающие мешки, преимущественно в области локтевых и коленных суставов;
- чрезмерная ранимость **кожи** с плохим заживанием разрывов и последующим формированием атрофических **рубцов**;
- **кальцификаты** в области рубцов, преимущественно в области коленных и локтевых суставов;
- частые проявления геморрагического диатеза в виде кожной **петехиальной** сыпи, подкожных гематом, кровоточивости десен, носовых и **реже** — желудочно-кишечных **кровотечений** (геморрагический синдром обусловлен истончением сосудистой стенки в связи с нарушением синтеза в ней **коллагена**);
- чрезмерная подвижность («разболтанность», гипермобильность) суставов;
- формирование кифоза;
- значительное снижение мышечного тонуса;
- голубоватый оттенок склер (признак непостоянный);
- «третье веко» — **эпикантус** (складка кожи полулунной формы в области внутреннего угла глазной щели) у некоторых больных;
- дефекты развития почек (выявляются с помощью **ультразвукового** исследования);
- пупочные, паховые грыжи;

- обнаружение у многих больных аномалий сердца (пролапс **митрального** клапана, дефекты межжелудочковой, **межпредсердной** перегородки, тетрада Фалло, сужение легочной артерии).

Несовершенный остеогенез

Несовершенный остеогенез (болезнь Лобштейна) — наследственное заболевание, характеризующееся генерализованным дефицитом костной массы (остеопения) и чрезвычайной хрупкостью, ломкостью костей, обусловленное мутацией генов **COLA1** и **COLA2**, кодирующих синтез **про- α_1** и **про- α_2** пептидов коллагена 1-го типа.

Основные характерные признаки болезни:

- ломкость и хрупкость костей, множественные, часто повторяющиеся переломы различной локализации, легко возникающие даже под влиянием небольших физических воздействий;
- **деформации грудной** клетки, **кифосколиоз**;
- гиперостоз затылочной кости (определяется **при** пальпации ее в виде бугристости);
- острая форма и желтоватый, желтовато-коричневый **или** голубовато-серый цвет зубов;
- истончение, растяжимость, легкая ранимость, гипермобильность суставов (эти признаки непостоянны);
- голубой цвет склер;
- кожные геморрагические сыпи, иногда носовые кровотечения;
- тугоухость или глухота;
- выраженная остеопения (обнаруживается при рентгенологическом **исследовании и ультразвуковой денситометрии**);
- обнаружение **пороков** сердца (пролапс митрального клапана, митральная недостаточность, реже — недостаточность клапана **аорты**).

Заболевание уверенно диагностируется при наличии основных клинических признаков (своего рода «больших» диагностических критериев):

- частых переломов костей;
- голубых склер;
- глухоты или тугоухости;
- **несовершенного дентиногенеза**;
- выраженной **остеопении**;
- семейных случаев заболевания.

Эластическая псевдоксантома

Эластическая псевдоксантома — наследственное заболевание **соединительной** ткани, характеризующееся **кальцификацией** эластиновых волокон.

Основные **фенотипические** признаки заболевания:

- появление на коже множества **мелких** пятен, преимущественно в области шеи и подмышечных впадин;

- геморрагический синдром в виде кожных геморрагических сыпей, носовых кровотечений, реже — желудочно-кишечных кровотечений;
- разрыв сосудов сетчатки и нарушения зрения;
- сердечно-сосудистые нарушения (развитие ишемической болезни сердца, пролапс митрального клапана).

Данные физикального исследования при пролапсе митрального клапана

При первичном пролапсе митрального клапана пульс удовлетворительного наполнения и напряжения, артериальное давление обычно нормальное или имеет тенденцию к снижению. Сердечный толчок локализуется на 1–1.5 см **кнутри** от левой **среднеключичной** линии, площадь и сила его нормальны. Но при тяжелом течении пролапса митрального клапана, выраженной митральной регургитации возможно смещение сердечного толчка влево (он может определяться на уровне левой среднеключичной линии и даже **кнаружи** от нее) **вследствие** дилатации левого желудочка. Однако даже при первичном пролапсе митрального клапана это наблюдается не часто.

Смещение **сердечного** толчка влево чаще определяется при вторичном пролапсе митрального клапана при системных заболеваниях соединительной ткани, кардиомиопатиях, ишемической болезни сердца, ревматической лихорадке, так как при этих **заболеваниях** обычно имеет место расширение левой границы **относительной** тупости сердца.

При первичном и вторичном пролапсе митрального **клапана** пульс может быть аритмичным (о **нарушениях** сердечного ритма см. далее).

Границы сердца при перкуссии у больных с первичным пролапсом митрального клапана, как правило, нормальные, но при выраженной митральной регургитации и дилатации левого желудочка левая граница **относительной** тупости сердца может быть **расширена**. При вторичном пролапсе митрального клапана расширение левой границы относительной тупости наблюдается значительно чаще и более закономерно.

Ведущими клиническими признаками пролапса митрального клапана являются данные, получаемые при **аускультации** сердца: систолический щелчок и систолический шум, причем каждый из этих признаков имеет свои характерные особенности.

Систолический щелчок («клик») — это дополнительный тон, возникающий во время систолы желудочков, располагающийся между I и II тонами, и напоминающий шелканье кнута (**хлыста**). Причиной систолического **щелчка** является внезапное **натяжение** пораженной створки или сухожильных нитей в момент резкого прогибания створки **в предсердие** (Frankel, Lilly, Bittl, 1998).

В зависимости от времени возникновения различают ранний, **поздний** и мезосистолический щелчок. Ранний систолический щелчок появляется в начале систолы, мезосистолический — в середине, и **поздний** — в последней трети систолы. *Чаще всего при пролапсе мит-*

рального клапана прослушивается **среднесистолический** (мезосистолический) или **поздний систолический щелчок**. По данным Devereux и соавт. (1989), **поздне-** или **среднесистолический щелчок** выслушивается у **80%** лиц с пролапсом митрального клапана и может быть его единственным **аускультативным** проявлением. Систолический щелчок лучше всего выслушивается в области верхушки сердца или в **III—IV** межреберье у левого края грудины и может усиливаться, становиться громче, когда пациент лежит на левом боку (но не у всех **больных**). Обычно в положении лежа систолический щелчок возникает позже и менее **громкий**. В вертикальном положении, особенно при быстром вставании и одновременном наклоне вперед, а также во время **натуживания** при выполнении пробы Вальсальвы систолический щелчок возникает раньше (т. е. ближе к I тону) и становится более громким. При указанных состояниях уменьшается объем крови в левом желудочке, что приводит к увеличению громкости систолического щелчка. Следует учесть, что при вставании систолический щелчок у некоторых больных возникает настолько рано, что может даже сливаться с I тоном и казаться исчезнувшим. При **приседании** на корточки наполнение левого желудочка увеличивается, что задерживает появление систолического щелчка.

Sakamoto и соавт. (1967) изучили влияние пробы с ингаляцией **аминитрита** у больных с пролапсом митрального клапана и установили, что **после** ингаляции аминитрита систолический щелчок возникает раньше, обычно становится тише и может даже **исчезнуть**. Уменьшение объема **левого** желудочка после ингаляции аминитрита приводит к более **раннему появлению** систолического **щелчка**, а снижение **артериального давления** — к уменьшению его громкости.

При повышении объема **левого** желудочка (например, **при быстром приседании**) систолический щелчок выслушивается позже (**то есть дальше от I тона**), в **связи** с более поздно наступающим **пролабированием створок** митрального клапана в полость **левого предсердия**.

В некоторых случаях **систолический** щелчок может определяться только после инъекции какого-либо **вазопрессорного препарата**. Этот факт объясняется тем, **что** для **появления пролапса** митрального клапана необходимо повышение артериального давления до определенной величины. Введение вазопрессорного препарата **как раз** и обеспечивает достижение уровня артериального **давления**, необходимого для возникновения пролапса и, следовательно, систолического щелчка.

Систолический щелчок, в первую **очередь мезосистолический**, приходится **дифференцировать с некоторыми** другими аускультативными феноменами:

- **расщеплением I тона** (дифференциальной диагностике помогает четкая зависимость расщепления **I тона** от фазы дыхания, однако этот признак не всегда абсолютно надежный, поэтому надо взять за правило при выслушивании расщепления, а тем более раздвоения **I тона** проводить **эхокардиографическое** исследование для верификации пролапса митрального клапана);

- с систолическим тоном изгнания, аортальным или легочным;
- с **IV тоном**.

Очень сложной может оказаться дифференциальная **диагностика** систолического щелчка с систолическим аортальным или **легочным** тоном (щелчком) изгнания.

Аортальный тон изгнания обусловлен открытием **уплотненного** артериального клапана при стенозе устья аорты и системной **артериальной** гипертензии. Легочный тон изгнания обусловлен **открытием** клапана легочной артерии при ее **стенозе** или легочной гипертензии.

Отличить **систолический** щелчок при пролапсе митрального **клапана** от систолического аортального тона изгнания в **определенной** мере можно на основании следующих признаков:

- аортальный тон изгнания является высокотональным звуком, который появляется непосредственно за I тоном и вследствие этого **I** тон воспринимается как расщепленный; систолический щелчок при пролапсе митрального клапана возникает обычно в середине (через **0.14** с после I тона) или в конце систолы;
- при выслушивании аортального тона изгнания одновременно констатируются симптомы сужения устья аорты (**на фонокардиограмме** регистрируется ромбовидный систолический шум, см. главу «Сужение устья аорты») или артериальная гипертензия;
- **на фонокардиограмме** аортальный тон изгнания **регистрируется** через **0.04–0.06** с после митрального компонента I тона, **систолический** щелчок при пролапсе митрального клапана — **значительно позже** — в середине систолы или в конце ее;
- аортальный тон изгнания хорошо выслушивается в зоне **протяженностью** от второго **межреберья** справа до верхушки сердца, а систолический щелчок при пролапсе митрального клапана лучше всего выслушивается в области верхушки сердца.

Дифференцировать **систолический щелчок** при митральном пролапсе от легочного тона изгнания **можно** на основании следующих признаков:

- **пульмональный** тон изгнания лучше выслушивается во **II–III** межреберьях слева от грудины, систолический щелчок **при** пролапсе митрального клапана — в области верхушки сердца;
- пульмональный тон изгнания ослабевает на вдохе, а систолический **щелчок** при пролапсе митрального клапана на выдохе;
- пульмональный тон изгнания при сужении **легочной** артерии сопровождается интенсивным систолическим шумом, который выслушивается во II межреберье слева, в то время как систолический щелчок **при** пролапсе **митрального клапана** сопровождается систолическим шумом с **punctum maximum** в области **верхушки** сердца.

Иногда систолический щелчок при пролапсе митрального клапана приходится дифференцировать с **IV** тоном. Происхождение **IV** тона связано с нарастающим **диастолическим** наполнением желудочков **ближе** к концу диастолы и их быстрым дополнительным **растяжением**.

вследствие ускоренного изгнания крови из предсердий. Наиболее часто патологический IV тон обнаруживается при аортальном стенозе, артериальной гипертензии, гипертрофической кардиомиопатии, в первые дни после развития острого инфаркта миокарда. При дифференциальной диагностике IV тона и систолического щелчка следует учесть, что IV тон появляется ближе к концу диастолы (перед I тоном), а не во время систолы. Кроме того, IV тон является низкочастотным и при фонокардиографическом исследовании регистрируется только на низкочастотном канале.

Второй характерный аускультативный признак пролапса митрального клапана — **систолический шум**. Он обусловлен сопутствующей пролапсу митрального клапана регургитацией крови из левого желудочка в левое предсердие.

У большинства больных шум выслушивается в середине или в конце систолы, то есть является мезо- или **позднесистолическим**. Однако Оки и соавт. (1987) указывают, что у 15% больных с пролапсом митрального клапана и митральной регургитацией выслушивается ранний систолический шум. Очень редко (в 1-5% случаев) шум занимает всю систолу, является **пансистолическим** (Boudoulas, Woodley, 1995). По мнению Оки и соавт. (1987), **пансистолический** шум может возникать даже тогда, когда по данным эхокардиографического исследования диагностируется поздний пролапс митрального клапана. Появление пансистолического шума обусловлено **дилатацией** митрального фиброзного кольца, особенно, когда она значительно выражена. Следует заметить, что та или иная степень дилатации митрального фиброзного кольца всегда присутствует при пролапсе митрального клапана.

Систолический шум при пролапсе митрального клапана имеет следующие важные диагностические особенности:

- у большинства больных возникает в середине или в конце систолы;
- имеет характерный тембр — музыкальный, вибрирующий, иногда жужжащий или напоминающий шум волчка, значительно реже имеет «поддувающий» **оттенки**;
- **сочетается с прекардиальным систолическим дрожанием, что** можно определить при пальпации сердца;
- выслушивается лучше всего в области верхушки сердца или в точке **Боткина-Эрба**;
- усиливается в положении больного стоя, с наклоном вперед и влево, ослабевает в положении лежа и на короточках;
- после ингаляции амилнитрита появляется раньше, ближе к I тону, при этом вначале становится более тихим, но через 30 секунд громкость систолического шума увеличивается. Более раннее появление систолического шума при выполнении **амилнитритной** пробы связано с уменьшением объема левого желудочка;
- **может иррадиировать** в левую подмышечную область (при пролабировании передней створки митрального клапана) **или** в точку Боткина (при пролабировании задней створки митрального клапана);

- носит **нарастающий или нарастающе-убывающий (веретенообразный) характер**.

Итак, основными **аускультативными** признаками пролапса митрального клапана являются короткий **средне-** или позднесистолический высокочастотный щелчок (**патогномоничный** симптом) и следующий за систолическим **щелчком** средне- или высокочастотный **поздний** систолический шум, лучше выслушиваемый на верхушке **сердца**.

Однако следует отметить, что не у всех больных с **пролапсом** митрального клапана систолический щелчок и систолический шум определяются одновременно. Например, **Malcolm** и соавт. (1976) показали, что у 30% больных с пролапсом митрального клапана выслушивается только **систолический** шум, у 25% — и **систолический** шум, и систолический щелчок, у остальных — только щелчок. Щелчок, не сопровождаемый систолическим шумом, обычно наблюдается при изолированном пролапсе передней **створки** митрального **клапана**. Систолический щелчок очень variabelен и может периодически **появляться или исчезать**.

В ряде случаев у больных с пролапсом митрального клапана выслушивается так называемый «**хордальный писк**», обусловленный **вибрацией** натянутых хорд. «Хордальный писк» по тембру напоминает короткое поскрипывание или писк мышонка, лучше выслушивается в точке Боткина в вертикальном положении.

Оценивая систолический шум и систолический щелчок у **больных** пролапсом митрального клапана, особенно проводя дифференциальную диагностику, чрезвычайно полезно воспользоваться динамической **аускультацией** сердца, использовать определенные приемы, влияющие на время появления и громкость основных аускультативных признаков пролапса митрального клапана — систолического щелчка и систолического шума. Данные динамической **аускультации** сердца представлены в табл. 35.

Результаты динамической аускультации сердца, приведенные в табл. 35, объясняются изменением наполнения и конечного диастолического объема левого желудочка под влиянием указанных в таблице приемов. Появление систолического щелчка ближе к I тону (то есть в более раннюю фазу систолы) и нередко одновременное **его усиление**, увеличение громкости и более раннее появление **систолического** шума наблюдается **под** влиянием тех проб, которые уменьшают **наполнение** и конечный диастолический объем левого желудочка (**вертикальное** положение, проба **Вальсальвы**, ингаляция **амилнитрита**). Пробы, увеличивающие объем левого желудочка (положение лежа, изометрическое напряжение) дают противоположный результат.

У 20% лиц с пролапсом митрального клапана характерные **аускультативные** признаки отсутствуют («немой» или «**афоничный**» пролапс). Иногда при **афоничном** пролапсе **аускультативная** симптоматика появляется при проведении нагрузочных проб.

Физикальное исследование остальных органов и систем при **первичном** пролапсе митрального клапана патологических изменений не

Табл. 35 Изменения систолического щелчка и систолического шума при динамической аускультации сердца больных с пролапсом митрального клапана

Прием	Систолический щелчок		Систолический шум	
	время появления	громкость (интенсивность)	время появления	громкость (интенсивность)
Быстрый переход в вертикальное положение	Раньше (ближе к I тону)	Усиливается	Раньше (ближе к I тону)	Усиливается
Проба Вальсальвы (с натуживанием)	Раньше (ближе к I тону)	Усиливается, иногда сразу после окончания пробы ослабевает	Раньше (ближе к I тону)	Может усиливаться
Переход в горизонтальное положение	Позже (ближе ко II тону)		Позже (ближе ко II тону)	Уменьшается, может даже исчезать
Положение на короточках	Позже (ближе ко II тону)	Уменьшается	Позже (ближе ко II тону)	Уменьшается, может даже исчезать
Изометрическое напряжение кистей	Позже (ближе ко II тону)	Уменьшается (однако, при повышении АД усиливается)	Позже (ближе ко II тону)	Уменьшается (однако, при повышении АД усиливается)
Ингаляция амилнитрита	Раньше (ближе к I тону)	Уменьшается	Раньше (ближе к I тону)	Уменьшается, но через 30 с может усилиться и стать пансистолическим
Введение вазопрессорных препаратов	Занимает разное положение по отношению к I тону	Усиливается	Занимает разное положение по отношению к I тону	Усиливается, иногда вообще выявляется только после применения вазопрессоров

находит. При вторичном пролапсе митрального клапана могут определяться патологические изменения при исследовании органов и **систем**, обусловленные основным заболеванием, вызвавшим развитие митрального пролапса.

Лабораторные данные

Общий анализ крови, мочи, биохимический анализ крови **при** первичном пролапсе митрального клапана изменений не **претерпевают**. При вторичном пролапсе митрального клапана возможны **изменения** лабораторных данных, характерные для заболевания, явившегося причиной пролапса.

Инструментальные исследования

Электрокардиография

В этом разделе описываются изменения **электрокардиограммы**, характерные для первичного пролапса митрального клапана, а также пролапса, развивающегося при дифференцированных **соединительнотканых дисплазиях**.

В связи с астеническим телосложением у больных обычно **имеется** отклонение электрической оси сердца вправо, позиция сердца **вертикальная**. Достаточно часто, особенно у детей и подростков наблюдаются умеренно выраженная синусовая тахикардия и неполная **блокада** правой ножки пучка Гиса.

У многих больных регистрируются различные нарушения **сердечного ритма (суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолы, пароксизмальные тахикардии, брадиаритмии (как отражение слабости синусового узла) и нарушения атриовентрикулярной проводимости.**

Особенно **часто** пароксизмальные нарушения сердечного ритма отмечаются у больных, которые наряду с пролапсом митрального клапана имеют синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта или удлинение **интервала Q-T**.

У многих больных, особенно у предъявляющих **множество** кардиологических жалоб, и с выраженной психоэмоциональной лабильностью, обнаруживаются неспецифические изменения электрокардиограммы в виде **косонисходящего** или косовосходящего (редко — горизонтального) смещения интервала ST книзу от изолинии и нарушений фазы реполяризации (зубец T уплощенный или даже отрицательный, но обычно не симметричный). Указанные изменения **электрокардиограммы обнаруживаются** чаще в отведениях II, III, aVF и реже — в отведениях V₅—V₆. В отведениях V₁—V₂ могут регистрироваться **высокие** зубцы T, у некоторых больных в левых грудных отведениях появляются выраженные зубцы U.

В вертикальном положении частота указанных электрокардиографических изменений возрастает в 2 раза.

Нарушения фазы **реполяризации** у больных с пролапсом митрального клапана очень динамичны и могут не выявляться при повторных исследованиях. У некоторых больных после выполнения пробы с обзиданом зубец Т полностью нормализуется. Существует мнение (Ю. Л. Веневцева и **соавт.**, 2000), что изменения фазы реполяризации у больных с пролапсом митрального клапана **обусловлены** преимущественно дисфункцией вегетативной нервной системы, в частности, **гиперсимпатикотонией**. Однако некоторые исследователи не исключают **ишемический** генез изменений сегмента ST и зубца Т, предполагается, что эта изменения отражают ишемию нижней стенки левого желудочка в результате натяжения задней сосочковой мышцы из-за пролапса створки.

Следует подчеркнуть, что у большинства больных с пролапсом митрального клапана (обычно это **асимптомные больные**) изменений электрокардиограммы нет.

Фонокардиография

При первичном пролапсе митрального клапана амплитуда I и II тонов не изменена. На средне- и высокочастотном, а также **аускультативном** каналах (через **0.14** с после I тона) регистрируются средне- или позднесистолический щелчок (средне- или высокоамплитудный) и средне- или позднесистолический шум, по форме **«crescendo»** или веретенообразный, примыкающий ко II тону. **Обычно** систолический шум имеет среднюю амплитуду. Значительно реже регистрируется **голосистолический** шум с максимальной амплитудой в последней трети систолы. Систолический щелчок и систолический **шум** лучше регистрируются в области верхушки сердца или в точке Боткина. Фонокардиограмма при пролапсе митрального клапана представлена на рис. 6.

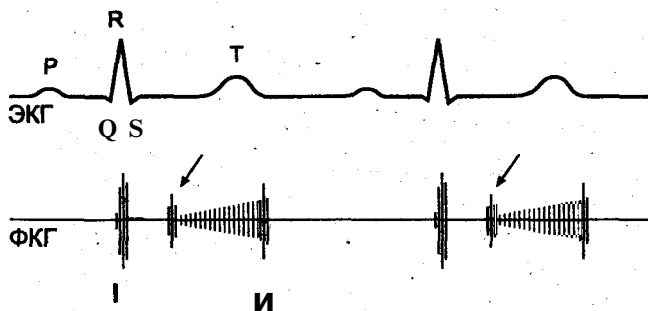


Рис. 6. Схема **фонокардиограммы** больного с пролапсом митрального клапана (высокочастотный канал). Стрелкой обозначен мезосистолический щелчок, после щелчка регистрируется нарастающий систолический шум.

Эхокардиография

Эхокардиография является основным методом диагностики пролапса митрального клапана. Исследование проводится в М- (одномерном) и В- (двухмерном) режимах с использованием всех доступов, так как каждый доступ позволяет лоцировать строго определенные участки створок (рис. 7).

С помощью эхокардиографии можно определить не только пролабирование створок, но и их структуру, а также функциональные особенности сердца.

Основными эхокардиографическими признаками пролапса митрального клапана в М-режиме являются:

- утолщение передней, задней или обеих створок митрального клапана (> 5 мм). Некоторые исследователи полагают, что эхокардиографическими критериями миксоматозной дегенерации митральных створок является их утолщение > 4 мм и гипоехогенность;

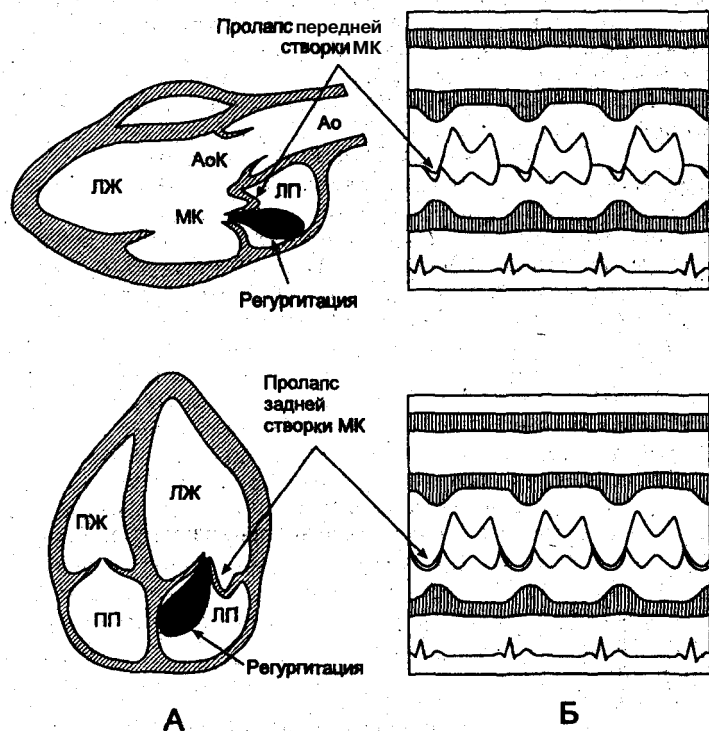


Рис. 7. Схема эхокардиограммы при пролапсе створок митрального клапана: А — В-режиме, Б — М-режиме.

- средне- или **позднесистолическое**, реже **раннее** или **голосистолическое** дорсальное провисание одной или обеих створок митрального клапана больше, чем на 2 мм (по некоторым данным более, чем на 3 мм) по отношению к плоскости митрального **кольца**;
- **пригемодинамически** значимой митральной **регургитации** — увеличение Левого предсердия и левого желудочка.

При наличии **диастолического** движения задней створки **митрального** клапана, систолическом трепетании створок можно предположить разрыв хорды.

При двухмерной эхокардиографии изучение митрального клапана производится в **парастернальной** и **апикальной** позициях по длинной оси левого желудочка и в **апикальной** **четырёхкамерной** позиции. При двухмерной эхокардиографии хорошо видна плоскость митрального кольца. *Основными признаками пролапса митрального клапана при двухмерной эхокардиографии являются:*

- уплотнение створок митрального клапана;
- провисание (пролабирование) одной или обеих створок митрального клапана в полость **левого** предсердия во время систолы левого желудочка;
- расширение митрального кольца;
- часто **наличие** пролапса других клапанов (в частности, **трикуспидального**);
- удлинение сухожильных **нитей**;
- при митральной регургитации — увеличение левого предсердия и левого желудочка.

Дополнительными **эхокардиографическими** признаками пролапса **митрального клапана** считаются расширение корня аорты (вероятно, вследствие миксоматозной дегенерации), аневризма **межпредсердной** перегородки (вследствие повышения давления в левом предсердии в связи с митральной **регургитацией**).

Различают три степени пролапса митрального клапана.

I степень (незначительный **пролапс**) — провисание створок **митрального** клапана в полость левого **предсердия** от 3 до 5 мм;

II степень (умеренно выраженный **пролапс**) — провисание створок **митрального** клапана в полость левого предсердия от 6 до 9 мм;

III степень (значительно выраженный пролапс) — провисание **створок** митрального клапана в полость левого предсердия более 9 мм.

При незначительно выраженной **аускультативной** и **эхокардиографической** симптоматике пролапса митрального клапана целесообразно применить **чреспищеводную эхокардиографию**, которая нередко дает возможность более отчетливо видеть Признаки **пролапса** митрального **клапана**.

Цветовое доплеровское эхокардиографическое исследование может выявить следующие признаки при пролапсе митрального клапана:

- турбулентный сигнал митральной регургитации в полости левого **предсердия**;

- локализация потока регургитации в зависимости от того, **какая** митральная створка **пролабирует** (при пролабировании передней створки поток **регургитации** направляется вдоль **заднебоковой** стенки левого предсердия; при пролабировании задней створки — вдоль межпредсердной перегородки).

Митральная регургитация может осложнять пролапс митрального клапана. Существуют различные методики определения ее выраженности. Е. Л. Трисветова и А. А. Бова (2002) в обзоре, посвященном пролапсу митрального клапана, приводят следующую градацию степеней митральной регургитации в зависимости от глубины проникновения **регургитирующего** потока крови в левое предсердие:

I степень — на $\frac{1}{4}$ глубины,

II степень — на $\frac{1}{2}$ глубины,

III степень — на $\frac{3}{4}$ глубины,

IV степень — **регургитирующий** поток крови достигает противоположной **стенки левого** предсердия.

Значение **эхокардиографии** в диагностике пролапса митрального клапана очень велико. Ее **чувствительность** и **специфичность** составляют **соответственно 87–96% и 87–100%** (А. И. Мартынов и соавт., 1998).

В настоящее время принято считать, что наибольшую точность **диагностики** пролапса митрального клапана обеспечивает трехмерная эхокардиография, которая позволяет не только диагностировать пролапс, но и определить площадь пролабирования.

Вентрикулография

Вентрикулография для диагностики пролапса митрального клапана применяется редко, **так** как **является инвазивным** методом исследования, однако, при выполнении по другим **показаниям**, она может помочь в диагностике, обеспечивая дополнительной информацией. Вентрикулография обнаруживает **пролабирование** створок митрального клапана в левое **предсердие**, причем исследование в правом косом положении позволяет лучше выявить пролабирование задней **створки**, в левом косом положении — передней створки. Иногда с помощью **вентрикулографии** удается **выявить** фестончатые края створок митрального клапана, что отражает избыточность ткани створок.

У **отдельных** пациентов с длительным и осложненным пролапсом митрального клапана можно обнаружить расширение и снижение сократимости фиброзного митрального кольца, его **кальцификацию** и снижение сократительной функции базальных отделов левого желудочка (Ciripiano и соавт., 1980). С помощью вентрикулографии можно оценить также степень митральной регургитации.

Рентгенография грудной клетки

У больных с пролапсом **митрального** клапана конфигурация **сердца**, как **правило**, напоминает «**висячее**», «**капельное**» сердце, его размеры могут казаться уменьшенными. Эти рентгенологические

признаки объясняются астеническим типом телосложения больных и **нередко** высоким ростом. Иногда можно обнаружить умеренное выбухание дуги легочной артерии по левому контуру сердца, что может быть обусловлено соединительнотканной дисплазией стенки легочной артерии.

Легочный рисунок не изменен.

При осложнении пролапса митрального клапана выраженной митральной **регургитацией** можно видеть увеличение левого предсердия и левого желудочка.

Рентгенограмма позвоночника **может** выявить у некоторых **больных** синдром прямой спины (исчезновение **лордоза**).

Диагноз

Диагноз пролапса митрального клапана ставится на основании комплексного **клинико-инструментального** исследования, включающего анализ субъективных проявлений, наличие **фенотипических** признаков синдрома соединительнотканной **дисплазии или дифференцированных** форм соединительнотканной дисплазии, типичных **аускультативных** данных и **характерных эхокардиографических** проявлений. Все эти данные подробно изложены выше в разделах.

Большое значение в **диагностике** пролапса митрального клапана имеет использование диагностических критериев **Perloff** и соавт. в модификации **Braunwald** (2001) (табл. 36).

Дифференциальный диагноз

Пролапс митрального клапана следует дифференцировать с недостаточностью митрального клапана различной **этиологии**. При этом необходимо учесть вышеизложенные **клинико-инструментальные** признаки и диагностические критерии пролапса митрального **клапана** и соответствующие клинические, фонокардиографические и **эхокардиографические** признаки недостаточности митрального клапана, описанные ранее в соответствующей **главе**.

В отличие от пролапса митрального **клапана** для недостаточности митрального клапана **характерны**: глухость (ослабление) I тона; систолический шум убывающего характера, связанный с I тоном, иррадирующий в левую подмышечную **область**; расширение границ сердца влево и вверх; увеличение размеров левого предсердия и левого желудочка (по данным **эхокардиографии** и рентгеноскопии сердца).

Отличия систолического шума при пролапсе митрального клапана от систолического шума при митральной недостаточности см. в гл. «Недостаточность митрального **клапана**».

Течение

Течение **пролапса** митрального **клапана** у большинства больных благоприятное и прогноз для жизни и трудоспособности хороший. Многие больные на протяжении всей жизни являются асимптомными, то есть

Табл. 36 Диагностические критерии пролапса митрального клапана Perloff и соавт. в модификации Braunwald

Большие критерии

1. Аускультация

- **средне-** или **позднесистолический щелчок («клик»)** и **позднесистолический шум** (выслушивающиеся в области верхушки сердца отдельно или в **сочетании**).

2. Двухмерная эхокардиография

- **значимое систолическое** смещение **митральных створок** **кверху** от **митрального кольца** на 2 мм и более со смещением **кверху** от поверхности кольца точки смыкания створок
- **слабое** или **умеренно выраженное** смещение митральных створок **вверх** с:
 - ▶ разрывом хорды,
 - митральной **регургитацией**, подтвержденной при **доплер-эхокардиографии**,
 - ▶ **расширением митрального кольца**.

3. Эхокардиография + аускультация

- **слабое** или **умеренно выраженное систолическое** смещение **митральных створок** **вверх** с:
 - ▶ **выраженным средне- или позднесистолическим щелчком** в области верхушки сердца;
 - ▶ **поздне- или голосистолическим шумом** в области верхушки сердца у пациентов **молодого** возраста;
 - ▶ **позднесистолическим щелчком**.

Малые критерии

1. Аускультация

- **громкий** **1** тон с **голосистолическим шумом** в области верхушки сердца

2. Двухмерная эхокардиография

- **Изолированное слабое** или **умеренно выраженное систолическое** смещение **кверху** **задней митральной створки**
- **Умеренно выраженное систолическое** смещение **кверху** **обеих створок митрального клапана**

3. Эхокардиография + анамнестические данные

- **слабое** или **умеренно выраженное систолическое** смещение **кверху** **митральных створок** с:
 - ▶ **очаговой неврологической симптоматикой** или **преходящей слепотой** у **молодых** пациентов;
 - ▶ **первой степенью родства с пациентами**, имеющими **большие критерии**

Примечания к таблице:

1. **Наличие одного или больше «больших» диагностических критериев** **подтверждает** **диагноз** **пролапса митрального клапана**.
2. Наличие «малых» диагностических критериев не позволяет поставить диагноз пролапса Митрального клапана, но дает основания подозревать его существование.
3. В **таблице** не представлена группа неспецифических критериев (**фенотипические** признаки соединительнотканной дисплазии; ЭКГ-изменения: инверсия зубца Т в **ЭКГ-отведениях**, отражающих потенциалы нижних и боковых отделов левого желудочка, **наджелудочковые тахикардии**, **желудочковая экстрасистолия**, как в **покое**, так и **при физической нагрузке** и **суточном ЭКГ-мониторировании**).

Эти признаки имеют **низкую** специфичность и могут наблюдаться при других заболеваниях **сердца**.

имеют пролапс **митрального** клапана, который **субъективно** ничем **не** проявляется, иногда это случайная находка при врачебном осмотре по какому-либо другому поводу. Однако у многих больных с пролапсом митрального клапана, особенно когда врач сообщает пациентам о его диагностировании, появляются многочисленные **субъективные** проявления, которые можно сгруппировать в 3 основных больших синдрома: синдром вегетативной дисфункции **или нейроциркуляторной дистонии**, синдром сосудистых нарушений, **синдром** психопатологических расстройств. Эти синдромы значительно ухудшают качество жизни **пациентов**, они считают себя **тяжелобольными**.

Синдром вегетососудистой дистонии подробно **описан** в главе «Нейроциркуляторная **дистония**». Здесь же лишь отметим, что **главными** проявлениями этого синдрома являются кардиалгии, чувство нехватки воздуха и субъективное ощущение одышки, иногда при этом учащенное дыхание; расстройства желудочно-кишечного тракта (синдром **«раздраженного кишечника»**); нарушения **терморегуляции** (длительный субфебрилитет после респираторных инфекций); повышенная потливость; психогенная **полиурия**.

Для **синдрома сосудистых нарушений** **характерны** **синкопальные** состояния, **ортостатическая**, а иногда **постоянная** артериальная гипотензия; мигрень; утренние **и** ночные **цефалгии** (связанные с **затруднением** церебрального **венозного оттока**); головокружения; идиопатическая **пастозность** голеней **и стоп**.

Очень демонстративным у некоторых больных бывает **синдром психопатологических нарушений** в виде неврастении, **тревожно-фобических** расстройств, депрессии, неустойчивости настроений.

Установлено, что синдромы вегетативной дисфункции, сосудистых нарушений, психопатологических расстройств особенно усиливаются при появлении у больного геморрагического синдрома (преимущественно в виде кожных геморрагических сыпей), обусловленного неполноценностью стенки мелких сосудов.

Выраженность клинической симптоматики всех названных синдромов четко **коррелирует** с выраженностью и количеством фенотипических признаков соединительнотканной дисплазии (О. Д. Остроумова **и соавт.**, 2002).

Осложнения

В ряде случаев у больных с **синдромом** пролапса митрального клапана **возможно** развитие серьезных осложнений, **значительно** ухудшающих **прогноз**. Наиболее характерными **и важными** являются следующие осложнения, частота **развития** которых **увеличивается** с возрастом.

Нарушения сердечного ритма

По данным Р. Б. Минкина **и С. Р. Минкина** (1993), нарушения сердечного ритма, **ощущение** перебоев в области сердца **отмечают** **25.8–79%** больных с пролапсом митрального клапана. Частота арит-

мий, зарегистрированных с помощью электрокардиографии, в том числе суточного **мониторирования** электрокардиограммы по Холтеру, достигает 92% (Barlow, 1992; Kligfield и соавт., 1985). Другие исследователи приводят **другие** данные о частоте аритмий: от 50-90% (Э. В. Земцовский, 2000) до 2.3-27.8% (Е. Л. Трисветова и А. А. Бова, 2002).

Причины возникновения аритмий при пролапсе митрального клапана неизвестны. Обсуждаются следующие механизмы нарушений сердечного ритма:

- вегетативная дисфункция;
- увеличение электрической активности кардиомиоцитов **левого предсердия** в связи с раздражением пролабирующей во время систолы желудочков митральной створки;
- избыточное натяжение папиллярных мышц из-за пролабирования створок митрального клапана и возникающие при **этом коронар**-спазм и ишемия;
- изменение проведения импульсов через **атриовентрикулярное** соединение;
- дегенеративные изменения, жировая инфильтрация и склероз проводящих путей (у отдельных больных).

Нарушения сердечного ритма особенно часто возникают у **больных** пролапсом митрального клапана, имеющих также дополнительные пути проведения возбуждения (**то** есть при синдромах преждевременного возбуждения желудочков, наиболее частым из которых является синдром **Вольфа-Паркинсона-Уайта**).

При пролапсе митрального клапана встречаются самые различные виды аритмий: **суправентрикулярные** и желудочковые **экстрасистолы** и пароксизмальные тахикардии, пароксизмы мерцательной аритмии и трепетание предсердий. Вероятность развития желудочковой и **суправентрикулярной** тахикардии значительно возрастает при наличии удлиненного интервала Q-T, что у больных с пролапсом митрального клапана встречается нередко.

Частые желудочковые экстрасистолы, повторяющиеся пароксизмы тахиаритмий, конечно, ухудшают качество жизни и требуют медикаментозной коррекции. Риск развития **аритмий** и нарушений проводимости возрастает при физических нагрузках, особенно интенсивных, и с увеличением возраста больных.

Всем больным с пролапсом митрального клапана необходимо обязательно проводить ЭКГ-исследование, а при наличии жалоб на **ощущение** перебоев в области сердца, сердцебиений — суточное холтеровское ЭКГ-мониторирование.

К сожалению, при пролапсе митрального клапана описаны случаи **внезапной смерти**. По данным Duren и соавт. (1988), внезапная смерть наступает с частотой 1.9 случаев на 10 000 больных с пролапсом митрального клапана. Внезапная смерть обусловлена преимущественно фибрилляцией желудочков.

Dollar и соавт. (1991), Farb и соавт. (1992) выделили следующие факторы риска внезапной смерти у больных с пролапсом митрального клапана;

- женский пол;
- **гемодинамически** значимая митральная **регургитация** (III–IV степени);
- удлинение интервала Q–T;
- нарушения фазы **реполяризации** в отведениях III, aVF;
- **эхокардиографические** критерии **миксоматозного** перерождения створок митрального клапана;
- наличие в анамнезе указаний на повторяющиеся **синкопальные** состояния;
- случаи внезапной смерти **среди** ближайших родственников.

Особое внимание среди названных факторов риска внезапной смерти принадлежит удлинению интервала Q–T, который регистрируется при обычном ЭКГ-исследовании* в покое у **2–6%** больных, а **при холтеровском ЭКГ-мониторировании** — у **36%**, при нагрузочных **пробах** — даже у **42%** больных (Lakariya и соавт., 1994). Предполагается, что определенную роль в удлинении интервала Q–T играет дисбаланс вегетативной нервной системы.

В определенной мере факторами риска внезапной смерти можно также считать частые полиморфные желудочковые экстрасистолы и часто повторяющиеся эпизоды **пароксизмальной** желудочковой тахикардии.

Нарушения проводимости (**синоаурикулярная** и атриовентрикулярная **блокады**, блокады ножек пучка Гиса) встречаются у **3–5%** больных с синдромом пролапса митрального клапана.

Митральная регургитация

Митральная регургитация — второе по значимости и частоте осложнение пролапса митрального клапана. По данным различных авторов она развивается у **40–90%** больных, некоторые исследователи наблюдали развитие митральной **регургитации** с течением времени даже у **100%** больных. Наиболее часто митральная регургитация развивается при III степени пролапса митрального клапана и особенно у пожилых людей. Степень митральной регургитации различна, среди больных с тяжелой митральной **регургитацией** преобладают мужчины. Как правило, при тяжелой митральной регургитации имеется пролабирование задней створки митрального клапана.

Остро возникающая тяжелая митральная регургитация у молодых людей обычно обусловлена разрывом хорд (например, при инфекционном эндокардите) и требует экстренного хирургического лечения.

Механизмы развития митральной регургитации (и соответственно недостаточности митрального клапана) при первичном пролапсе митрального клапана остаются окончательно не выясненными. Предполагается важная роль **миксоматозной** дегенерации митральных створок,

что нарушает их смыкание в фазу систолы **желудочков**, особенно если пролабируют обе створки. Большое значение в развитии митральной **регургитации** имеет также **дилатация** клапанного митрального кольца (**створки** митрального **клапана** не могут **полностью** прикрыть широкое митральное кольцо).

Развитие митральной регургитации (митральной недостаточности) может постепенно приобретать большое **клиническое** значение, так как выраженные ее степени приводят к серьезным **гемодинамическим** расстройствам, увеличению левых отделов сердца, развитию сердечной недостаточности (о нарушениях гемодинамики при выраженной митральной **регургитации** см. в главе «**Недостаточность митрального клапана**»). Установлено также, что при наличии выраженной митральной регургитации риск внезапной сердечной смерти возрастает в 50-100 раз (**Kleigfeld и соавт.**, 1987).

Devereux (1995) выделил три группы риска среди больных с пролапсом митрального **клапана** в зависимости от выраженности митральной **регургитации** (табл. 37).

Табл. 37 Группы риска среди больных с пролапсом митрального клапана в зависимости от выраженности митральной регургитации (**Devereux**, 1995)

Уровень риска	Характеристика пациентов (выраженность митральной регургитации)
Риск низкий	Больные без систолического шума регургитации или с регургитацией , выявляемой только при доплеровской эхокардиографии , особенно женщины моложе 45 лет
Риск умеренный	Больные с интермиттирующим или персистирующим шумом митральной регургитации и слабо выраженной регургитацией при доплеровской эхокардиографии
Риск высокий	больные с умеренно выраженной или тяжелой митральной регургитацией

Инфекционный эндокардит

Инфекционный эндокардит является серьезным осложнением **пролапса митрального клапана** и может существенно ухудшать **прогноз** при этом заболевании.

По **данным Duren** и соавт. (1988), **Deng** и соавт. (1990), **Ginghina** и соавт. (1990), инфекционный эндокардит развивается у 3.6-6% больных с пролапсом митрального клапана. Интересно, что **инфекционный** эндокардит реже бывает у пациентов, у которых выслушивается только **мезосистолический** щелчок и чаще у пациентов с **систолическим** шумом. Принято считать, что миксоматозная дегенерация ство-

рок **митрального** клапана является благоприятным фоном для развития инфекционного **эндокардита**, который, в свою очередь, может привести к тяжелым **осложнениям (тромбоэмболический синдром, разрыв сухожильных хорд, створок митрального клапана и др.)**.

Неврологические осложнения

Среди неврологических осложнений в первую очередь следует **называть** тромбоэмболии в сосуды мозга и **развитие** вследствие этого **ишемического инсульта**. Источником **тромбоэмболий** являются микро- и макротромбы, которые формируются **на миксоматозно измененных створках митрального клапана**. Процесс **тромбообразования** на них нередко усугубляется развитием инфекционного эндокардита. Могут развиваться тромбоэмболии почечной, селезеночной и других артерий большого круга кровообращения.

Другие неврологические **осложнения** при пролапсе митрального **клапана могут быть представлены транзиторными ишемическими** атаками (динамическим нарушением мозгового кровообращения), **митренозными головными болями (простая и офтальмическая мигрень)**. Предполагается, что мигрень обусловлена выделением тромбоцитами, агрегированными на миксоматозно измененных митральных **створках**, больших количеств **серотонина**.

В целом неврологические осложнения развиваются у 10–11% больных с пролапсом митрального **клапана**.

Клинические варианты

Знание клинических вариантов пролапса митрального **клапана** является очень важным для практического врача. Принято **выделять** бессимптомный, малосимптомный, клинически значимый и морфологически значимый варианты. Клинически и морфологически значимые формы пролапса митрального клапана выделены Boudoulas и Wooley в 1988 г.

Под **бессимптомным** вариантом пролапса митрального клапана понимается такой вариант, который не имеет никаких клинических и **аускультативных** проявлений, никаких внешних **фенотипических** проявлений соединительнотканной дисплазии, но при эхокардиографии обнаруживается нерезко выраженный пролапс створок (одной или обеих) митрального клапана. Митральная регургитация **отсутствует**.

Малосимптомный вариант характеризуется тем, что у больного присутствуют малые критерии пролапса митрального клапана (см. табл. 36), которые сочетаются с внешними фенотипическими проявлениями синдрома соединительнотканной дисплазии. **Митральная регургитация отсутствует**.

Клинически значимый пролапс митрального клапана характеризуется четкой **аускультативной и эхокардиографической** картиной и выраженными клиническими проявлениями, а также незначительно или Умеренно выраженной митральной **регургитацией**.

Морфологически значимый клинический вариант — самый **тяжелый** вариант течения пролапса митрального **клапана**. Он характеризуется не только наличием больших диагностических критериев (см. табл. 36), то есть яркими аускультативными и **эхокардиографическими** проявлениями, но и развитием выраженных нарушений функции митрального клапана, тяжелой степенью митральной **регургитации**, сердечной недостаточности, **мерцательной** аритмии, иногда присоединением инфекционного эндокардита и других осложнений.

ПРИБРОБРЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Приобретенные пороки сердца — это морфологические (органические) изменения клапанного аппарата (створок клапанов, фиброзного кольца, хорд, папиллярных мышц), атриовентрикулярных отверстий или отходящих от сердца сосудов, возникшие вследствие различных заболеваний или травм и приводящие к нарушениям внутрисердечной и системной гемодинамики.

Пороки сердца встречаются среди населения с частотой 0.5–1% и составляют около 20–25% всех органических заболеваний сердечно-сосудистой системы (О. А. Пятак, А. Г. Каминский, 1984). Среди всех пороков сердца на долю приобретенных пороков приходится 98–99% и лишь 1–2% составляют врожденные пороки сердца.

Основные причины приобретенных пороков сердца

1. **Острая ревматическая лихорадка** — самая частая причина приобретенных пороков сердца. Согласно данным В. А. Насоновой и Н. Н. Кузьминой (1997), после острой ревматической лихорадки порок сердца формируется у 20–25% больных, при этом сохраняется прямая зависимость между степенью тяжести перенесенного ревмокардита и частотой формирования порока.
2. **Инфекционный эндокардит** — вторая значимая причина приобретенных пороков сердца. Изолированное поражение клапанов аорты наблюдается при инфекционном эндокардите в 62–65% случаев, митрального клапана — в 14.6–50%, трикуспидального клапана — у 1.3–5%, комбинированное вовлечение митрального и аортального клапанов — у 13% больных (Е. Е. Гогин, В. П. Тюрин, 2003). При остро протекающем инфекционном эндокардите порок сердца может сформироваться уже через 2–3 недели.
3. **Системные заболевания соединительной ткани.**
При ревматоидном артрите чаще наблюдается умеренно выраженная митральная недостаточность, крайне редко формируется стеноз левого атриовентрикулярного отверстия, у отдельных больных развивается нерезко выраженная недостаточность клапана аорты. При системной красной волчанке может развиваться митральный порок сердца и лишь в единичных случаях — пороки аортального и трикуспидального клапанов.
При системной склеродермии иногда развиваются недостаточность митрального и трехстворчатого клапанов, а у 11% больных — пролапс митрального клапана.
4. **Антифосфолипидный синдром.** Поражение клапанов сердца выявляется почти у 30–80% больных первичным и вторичным (при системной красной волчанке) антифосфолипидным синдромом (Е. Л. Насонов, 2004), причем наиболее часто формируется мит-

- ральный** порок сердца. На высокую частоту пороков сердца (43%) при первичном антифосфолипидном синдроме указывают Т. М. Решетняк и соавт. (2002). Petri и соавт. (2003) считают **необходимым** включить поражение клапанов сердца, прежде всего утолщение створок и наличие **вегетаций**, в число диагностических критериев антифосфолипидного синдрома. Подробно об **антифосфолипидном** синдроме см. во **2-м** томе руководства «Диагностика болезней внутренних органов»;
5. **Атеросклероз.** Клапанные пороки сердца **атеросклеротического** генеза обнаруживаются обычно в пожилом возрасте (60–70 лет), причем чаще речь **идет** об аортальном **пороке** (сужение **устья** аорты, недостаточность **клапана** аорты), реже — о митральной **недостаточности**.
 6. **Сифилис.** В настоящее время пороки сердца сифилитического генеза встречаются редко, что связано со своевременной **диагностикой** и эффективным **лечением** этого **заболевания**. Если же вследствие **сифилитического** эндокардита формируется **порок сердца**, то **обычно это недостаточность клапана** аорты.
 7. **Дегенеративные изменения и кальцификация створок клапанов.** Дегенеративные изменения створок клапанов и их кальцификация чаще наблюдаются у лиц пожилого возраста и **обычно обуславливают** развитие аортального порока сердца (чаще сужение **устья** аорты). Однако следует отметить, что кальцификация створок **клапанов** сердца может иметь значение также в развитии **пороков сердца** вследствие ревматической лихорадки или **инфекционного** эндокардита.
 8. **Травма области сердца.** Пороки сердца вследствие **травматического** повреждения клапанного аппарата встречаются очень **редко**.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Недостаточность митрального **клапана** — это порок сердца, характеризующийся неполным смыканием створок митрального клапана и поступлением вследствие этого во время систолы части крови из левого желудочка в левое **предсердие** (митральная регургитация). Аппарат митрального клапана включает створки митрального клапана, сухожильные хорды, сосочковые мышцы, митральное фиброзное кольцо. **Принято** различать органическую и относительную недостаточность митрального **клапана**.

Собственно пороком сердца является органическая митральная недостаточность. Она обусловлена **сморщиванием**, укорочением створок митрального клапана с отложением в них кальция, возможно **полное разрушение одной** или обеих створок (чаще при инфекционном эндокардите).

Однако в ряде случаев может развиваться относительная митральная недостаточность, **характерной** особенностью которой является отсутствие изменений створок митрального клапана.

Этиология относительной митральной недостаточности

При относительной митральной недостаточности имеются нарушения фиброзного кольца, хорд, папиллярных мышц. Относительная митральная недостаточность развивается в **следующих** ситуациях:

1. Расширение полости левого **желудочка** и растяжение фиброзного митрального кольца (в норме у взрослых людей окружность фиброзного митрального кольца составляет **около 10 см**) любого генеза (при артериальной **гипертензии**, постинфарктной аневризме, **коарктации** аорты и пороках аортального клапана, при всех вариантах дилатационной **кардиомиопатии**, диффузном миокардите, тяжелых формах метаболической кардиомиопатии, в частности, при «спортивном сердце», постинфарктном **кардиосклерозе**).
2. Проплапс митрального клапана вследствие удлинения хорд при дисплазиях соединительной **ткани** (см. соответствующую главу).
3. Дисфункция **папиллярных** мышц (Может развиваться вследствие их ишемии при кардиомиопатиях, миокардитах, ишемической болезни сердца, прежде всего при остром инфаркте миокарда). Сосочковые мышцы кровоснабжаются конечными ветвями коронарных артерий и легко повреждаются при ишемии. Следовательно, **нарушение** коронарного кровотока может быстро привести к дисфункции сосочковых мышц. Если ишемия имеет транзиторный характер, она приводит к временной дисфункции папиллярных мышц, что, в свою очередь, может быть причиной преходящей митральной **регургитации**, которая обычно возникает во время приступа стенокардии. Если ишемия сосочко-

вых мышц тяжелая, длительная, часто **повторяющаяся**, это может привести к развитию хронической митральной недостаточности. Задняя сосочковая мышца, которая **кровооснабжается нисходящей** ветвью правой коронарной артерии, значительно чаще подвергается ишемии и некрозу, чем передняя сосочковая мышца (последняя кровооснабжается диагональной ветвью левой передней нисходящей коронарной артерии и часто также краевыми ветвями левой огибающей коронарной артерии). Ишемия **сосочковых** мышц в первую очередь обусловлена, конечно, коронарным атеросклерозом) но, кроме того, может быть **связана** с воспалительным поражением коронарных артерий любого генеза, **анемией**, аномалией расположения левой коронарной артерии. Митральная **регургитация** может наблюдаться у **больных** постинфарктным кардиосклерозом, в этом случае она чаще всего обусловлена дискинезией миокарда левого желудочка в области основания сосочковой мышцы.

Дилатация левого желудочка может привести к **нарушению взаимоотношений** между папиллярными мышцами и **сухожильными хордами** и развитию **митральной недостаточности**. Частым осложнением инфаркта миокарда является некроз и разрыв сосочковой мышцы, обычно при этом развивается тяжелая митральная **недостаточность** с фатальным исходом. Однако иногда **при инфаркте** миокарда наблюдается разрыв одной или двух верхушек **головки** сосочковой мышцы, что обуславливает развитие менее **тяжелой** митральной недостаточности и экстренное хирургическое лечение может спасти больного.

Митральная недостаточность вследствие ишемической **дисфункции сосочковых** мышц и расширения митрального кольца развивается приблизительно у **30%** больных ишемической болезнью сердца, подвергшихся **аортокоронарному** шунтированию. У большинства таких пациентов митральная недостаточность умеренно выраженная, у 3% больных **она** может протекать тяжело и иметь плохой прогноз (обычно при низкой фракции выброса и высоком конечно-диастолическом давлении левого желудочка).

Повреждение и дисфункция сосочковых мышц с развитием митральной недостаточности могут наблюдаться также при врожденных дислокации сосочковых мышц, отсутствии **одной** сосочковой мышцы, парашютообразном митральном клапане, а также при **инфильтративных** изменениях (**гранулематозные** процессы, амилоидоз, саркоидоз), абсцессах и опухолевых поражениях сосочковых мышц.

4. Разрыв (отрыв) хорд или папиллярных мышц при остром инфаркте миокарда, инфекционном эндокардите, **острой ревматической лихорадке**, **несовершенном** остеогенезе, травме **сердца**; описан спонтанный разрыв сухожильных хорд (Scott-Jupp и соавт., 1981). К обеим створкам митрального клапана прикреп-

ляется около 120 хорд. На каждой сосочковой мышце имеется по 5 головок, к каждой из которых прикрепляется около 10 хорд. Каждая из этих хорд разветвляется 2–3 раза, перед тем как прикрепиться к **соответствующей** створке. Спонтанный разрыв, как правило, возникает в одной из 25 основных хорд и затрагивает 4–5 терминальных ветвей.

У больных с **идиопатическим** (спонтанным) разрывом сухожильных хорд митрального клапана часто обнаруживается выраженный патологический фиброз папиллярных мышц. Возможно, что дисфункция папиллярных мышц может быть причиной чрезмерного растяжения и в конечном итоге разрыва сухожильных хорд. Разрыв сухожильных хорд может быть также **следствием** острой дилатации левого желудочка, независимо от причины, ее вызвавшей. В зависимости от количества сухожильных хорд, вовлеченных в разрыв, и выраженности разрыва, **развивающаяся** митральная недостаточность может **быть** умеренной, выраженной, тяжелой, а также острой, **подострой, хронической**.

5. Первичный «идиопатический» кальциноз фиброзного кольца, хорд, папиллярных мышц (наблюдается преимущественно у лиц пожилого возраста).

По мнению Е. Braunwald (2001), одной из частых причин недостаточности митрального клапана является **идиопатическая** (дегенеративная) **кальцификация** митрального кольца, которая очень часто обнаруживается на секции, но при **жизни** почти никогда не вызывает серьезных нарушений гемодинамики. Однако у отдельных больных идиопатическая кальцификация митрального кольца может быть причиной выраженной **недостаточности** митрального клапана, причем чаще у женщин, чем у мужчин. Развитие дегенеративной **кальцификации** митрального кольца ускоряется при артериальной **гипертензии**, сахарном диабете, аортальном стенозе, а также при синдроме Марфана, при котором митральное кольцо не только кальцифицировано, но и значительно расширено. Кальцификация **митрального кольца** наблюдается также у больных с хронической почечной недостаточностью и вторичным **гиперпаратиреозом**. Кальцифицированное митральное кольцо становится жестким, ригидным.

Кальцификация может распространиться на **базальные** отделы створок митрального клапана, что, конечно, усугубляет митральную недостаточность. У больных с тяжелой **кальцификацией** возможно отложение кальция в миокарде с вовлечением проводящей **системы** сердца и развитием **атриовентрикулярной** или **внутрижелудочковой** блокады.

Приблизительно у 50% больных с тяжелой **кальцификацией** митрального кольца наблюдается также кальцификация створок аортального клапана, однако она редко приводит к аортальному стенозу.

6. **Смещение передней створки митрального клапана к межжелудочковой перегородке во время систолы при обструктивной форме гипертрофической кардиомиопатии** (см. главу «Кардиомиопатии» в 8 томе руководства «Диагностика болезней внутренних органов»).

Относительная митральная недостаточность составляет около всех случаев недостаточности митрального клапана.

Далее речь будет идти об органической форме митральной недостаточности, т. е. о клапанном пороке, развивающемся в связи с органическими изменениями створок клапана.

Этиология органической митральной недостаточности

Изолированная митральная недостаточность является очень редким пороком сердца. По данным И. А. Кассирского и Г. И. Кассирского (1964), она составляет 1,5% среди всех пороков сердца. Редкость чистой митральной недостаточности связана с тем, что при эндокардите сморщивание фиброзного кольца и сужение митрального отверстия происходит одновременно или даже раньше фиброза створок митрального клапана, поэтому обычно развивается **сочетанный митральный порок**.

Наиболее частой причиной развития недостаточности митрального клапана является **ревматизм** (ревматическая лихорадка).

Большинство авторов считают, что митральная недостаточность ревматического генеза составляет 75% среди всех случаев этого порока. Однако В. Ю. Мареев и М. О. Даниелян (1999) указывают, что вопреки распространенному мнению, на долю первичной митральной недостаточности, связанной с ревматическим поражением створок митрального клапана, приходится не более $\frac{1}{3}$ всех случаев «клинически выраженной митральной регургитации». Выделяются две формы митральной недостаточности ревматического генеза — первичная митральная Недостаточность («чистая» форма) с выраженным укорочением створок митрального клапана и вторичная митральная недостаточность (развивается при многолетнем длительном существовании митрального стеноза вследствие постепенного фиброзирования, сморщивания, укорочения и кальцификации створок митрального клапана). Согласно O'Rourke (1999), самой частой причиной митральной Недостаточности является **миксоматозная трансформация** створок. К развитию митральной недостаточности могут приводить другие, более редкие причины. Это инфекционный эндокардит; системные заболевания соединительной ткани (ревматоидный артрит, системная красная волчанка, системная склеродермия); антифосфолипидный синдром; наследственные заболевания соединительной ткани (синдром Марфана и др.); вариант рестриктивной кардиомиопатии — **паристальный фибропластический** эндокардит Леффлера; **анкилозирующий спондилоартрит**; **атеросклеротическое** поражение створок митрального

го клапана; **митральная комиссуротомия** (послеоперационная **митральная недостаточность**). Наиболее тяжелое поражение створок митрального клапана с резко выраженной регургитацией крови из левого желудочка в левое предсердие **наблюдается** при ревматической лихорадке и при **инфекционном** эндокардите, особенно остро протекающем.

При **инфаркте миокарда** возможно развитие острой митральной недостаточности, которая возникает вследствие некроза (иногда даже отрыва) одной или обеих **сосочковых** мышц или хорд (папиллярная или соответственно **хордальная** форма **острой** митральной недостаточности). Следует отметить, что в последующем на месте некроза **сосочковой** мышцы формируется рубцовая ткань и митральная недостаточность **становится постоянной**.

Патофизиология, нарушения гемодинамики

Основным и первоначальным фактором, **запускающим** нарушения **гемодинамики при митральной недостаточности**, является неполное смыкание створок митрального клапана и обусловленная **этим** регургитация крови в левое предсердие во время систолы левого желудочка. Следовательно, во время систолы левого **желудочка кровь изгоняется** не только в аорту, но и в левое предсердие. **Это** приводит к **важным гемодинамическим** последствиям: увеличению объема крови и давления в левом предсердии; снижению количества **крови**, выбрасываемой в аорту; увеличению объема левого желудочка в диастоле (т. е. перегрузке левого желудочка объемом), так как в него поступает не только нормальное количество крови из **левого** предсердия, но еще и возвращается тот объем крови, который поступил в левое предсердие во **время митральной регургитации**.

Таким образом, левые камеры сердца (левый желудочек и левое предсердие) испытывают **постоянную перегрузку** объемом. В **этих** условиях **развиваются** компенсаторные изменения левого **предсердия** и левого желудочка.

При хронической форме митральной недостаточности левое предсердие постепенно растягивается, увеличивается его эластичность, что позволяет вмещать увеличенный объем крови без значительно-го прироста **давления** в левом предсердии и предотвращать развитие **гипертензии** в малом круге кровообращения. Постепенно развивается эксцентрическая гипертрофия миокарда левого предсердия (т. е. гипертрофия миокарда в сочетании с **тоногенной** дилатацией левого предсердия).

Как указывалось выше, при митральной недостаточности отмечается снижение выброса крови в аорту при одновременном увеличении объема левого желудочка в диастоле. **Для обеспечения нормального** кровоснабжения органов и тканей и перекачивания **дополнительного** объема крови включается компенсаторный механизм **Франка-Старлинга**, заключающийся в том, что увеличенный систолический объем **левого** желудочка вызывает большее растяжение его **мышечных** волокон

с увеличением ударного объема. Указанный компенсаторный **механизм** обеспечивает адекватное кровоснабжение тканей и **нормализацию** объема левого желудочка в конце каждой систолы.

Постепенно при хронической митральной недостаточности развивается **компенсаторная дилатация**, эксцентрическая гипертрофия миокарда левого желудочка и длительное время **порок сердца компенсируется** сильным левым желудочком. Через несколько лет длительная хроническая перегрузка объемом приводит к снижению **систолической** функции левого желудочка, **уменьшению** сердечного выброса и развитию клинической картины сердечной недостаточности.

С течением времени левое предсердие постепенно ослабевает, **сердце** миокард теряет свой тонус, давление в полости левого предсердия повышается, что приводит соответственно к повышению **давления** в легочных венах, развивается пассивная венозная легочная **гипертензия**. Однако **следует** отметить, что степень венозной легочной гипертензии **обычно** умеренная в **связи** с **выраженным** увеличением **дilatивности**, эластичности и растяжимости левого предсердия и, **кроме** того, в легочной артерии не происходит значительного **повышения давления**. **Эти обстоятельства** объясняют отсутствие на **протяжении** длительного периода времени гипертрофии миокарда правого **желудочка** и **правожелудочковой** недостаточности.

И все же при длительном существовании недостаточности **митрального** клапана, особенно при повторяющихся атаках острой **ревматической** лихорадки, и по мере прогрессирующего снижения **сократительной** функции миокарда левого желудочка и нарастания застойных **явлений** в малом круге **кровообращения**, наступает гипертрофия и дилатация правого **желудочка** и развивается клиническая картина **правожелудочковой** сердечной недостаточности.

Для митральной недостаточности характерно также возникновение фибрилляции или мерцания предсердий, что объясняется перегрузкой, гипертрофией и ремоделированием миокарда левого предсердия, приводящими к нарушению электрофизиологии миокарда, циркуляции круговой волны **возбуждения** и формированию механизма повторного входа (*re-entry*). В то же время тромбоз левого предсердия и тромбоемболический синдром при митральной **недостаточности** развиваются редко в отличие от митрального стеноза, что объясняется **противотромбогенным** эффектом регургитационной волны.

В отличие от хронической, остро развивающаяся митральная недостаточность (например, при остром инфекционном эндокардите, инфаркте миокарда) имеет свои **гемодинамические особенности**. При острой **митральной** недостаточности эластичность, способность левого предсердия к растяжению относительно **низкая** и внезапно возникающая регургитация крови из левого желудочка в левое предсердие приводит к быстрому и **значительному** повышению давления в левом предсердии. Это в свою очередь обуславливает высокое давление в легочных **венах** и развитие клинической картины отека легких.

Клиническая картина

Клинические проявления недостаточности **митрального** клапана весьма вариабельны, что обусловлено **различной** выраженностью анатомических изменений створок митрального **клапана** и **регургитации** крови из левого желудочка в **левое** предсердие, степенью изменений гемодинамики, выраженностью застойных явлений в малом, а затем и в большом кругах кровообращения.

Субъективные проявления

Длительное время порок сердца компенсируется за счет **тоногенной** дилатации и гипертрофии миокарда левого желудочка и **левого** предсердия, что обеспечивает нормальное качество жизни **больных**, возможность выполнять **повседневные бытовые** и производственные обязанности. В компенсированной стадии митральной недостаточности **больные** не предъявляют жалоб, чувствуют себя **удовлетворительно**, могут выполнять большие физические нагрузки, и порок сердца может быть выявлен **лишь** при случайном **врачебном** осмотре.

Следует подчеркнуть, что даже **при** отсутствии субъективных проявлений **тщательное** физикальное исследование, в первую очередь, анализ **аускультативной** симптоматики позволяет выявить недостаточность митрального клапана.

По мере снижения сократительной способности миокарда левого желудочка и развития застойных **явлений** в малом круге кровообращения самочувствие больных ухудшается. Они жалуются на общую слабость, одышку и сердцебиения при физической нагрузке, быструю утомляемость. При выраженных нарушениях гемодинамики одышка беспокоит больных не только при нагрузке, но и в покое, причем резко усиливается в горизонтальном положении. При нарастании застойных явлений в малом круге кровообращения могут **появиться** приступы удушья (**сердечная** астма), преимущественно ночью. **При**знаком менее резко выраженного застоя в легких является кашель с **отделением** небольшого **количества** мокроты, иногда с примесью крови, **усиливающийся** при физической нагрузке. Однако следует отметить, что кашель и кровохарканье при митральной недостаточности бывают реже, чем при митральном стенозе, что **объясняется** меньшей выраженностью застойных явлений в **легких**. Наличие у больного кровохаркания, особенно выраженного и постоянного, требует исключения митрального **стеноза** и других заболеваний сердца и легких, сопровождающихся **кровохарканьем**.

При развитии **правожелудочковой недостаточности** больные **жалуются** на появление отеков в **области** голеней и стоп (отеки особенно выражены во второй половине дня), а также болей в области правого подреберья вследствие увеличения печени и растяжения ее капсулы.

Внешний осмотр

В фазе компенсации митральной недостаточности при **внешнем** осмотре больных не выявляется каких-либо характерных особенностей. При **развитии** недостаточности кровообращения и **застойных** явлений в малом круге появляется **акроцианоз** (**цианоз** губ, **кокцика** носа, подногтевых пространств), у некоторых больных — **цианотичный румянец** в области **щеки** (*facies mitralis*), но этот **признак** все же более характерен для митрального стеноза. При резко **выраженной** левожелудочковой **недостаточности** отмечается **положение** ортопноэ (вынужденное сидячее положение в постели, **обусловленное тем**, что в горизонтальном положении одышка **усиливается** в связи с увеличением венозного возврата крови к сердцу и **повышением** давления в левом предсердии), а при присоединении правожелудочковой недостаточности появляются отеки на **ногах**, **набухание** шейных вен и даже **увеличение** живота в объеме (за счет **асцита**). Следует, **однако**, отметить, что при изолированной **митральной** недостаточности выраженная **симптоматика** правожелудочковой недостаточности бывает редко.

Осмотр и пальпация области сердца

При нерезко выраженной недостаточности митрального **клапана** и, следовательно, небольшой регургитации **крови в левое предсердие** при осмотре и пальпации области сердца **патологии** не отмечается.

При значительно выраженной митральной недостаточности и гипертрофии левого желудочка иногда заметно выпячивание грудной клетки в области сердца слева от грудины — «сердечный **горб**» — обычно определяется при развитии недостаточности митрального клапана в детском возрасте, особенно если степень митральной **регургитации** велика. Кроме того, значительная эксцентрическая гипертрофия и дилатация левого желудочка изменяют свойства сердечного толчка: он становится усиленным и разлитым (его площадь превышает 2 см^2), располагается в **5-м межреберье** (при резко выраженной дилатации левого желудочка — даже в **6-м межреберье**) кнаружи от **среднеключичной** линии (в норме сердечный **толчок** располагается в **5-м левом межреберье** на 1-1,5 см **кнутри** от **среднеключичной** линии). При **гипертрофии** и дилатации правого желудочка можно обнаружить разлитую **пульсацию** в **III-IV межреберьях** слева от грудины **и в эпигастрии** (**особенно** на высоте вдоха), а гипертрофия и дилатация левого предсердия может обусловить появление пульсации во **II межреберье** у левого края грудины. При **очень большом** (аневризматическом) расширении левого предсердия могут **определяться** пульсация и феномен «кошачьего **мурлыканья**» даже справа от грудины (В. Х. Василенко и соавт., 1983).

У некоторых больных с митральной недостаточностью и выраженной митральной **регургитацией** при пальпации сердца удается **определить систолическое** дрожание.

Перкуссия сердца

Наиболее характерные **перкуторные** признаки митральной недостаточности определяются, конечно, при значительной выраженности названного порока сердца, гипертрофии и **дилатации** левых отделов сердца и заключаются в следующем:

- смещение кнаружи от среднеключичной **линии** левой границы относительной тупости сердца в связи с гипертрофией и **дилатацией** левого желудочка (**в норме** левая граница относительной тупости сердца располагается в 5-м межреберье на **1–1.5** см кнутри от среднеключичной линии);
- смещение вверх верхней границы относительной тупости сердца в связи с выраженной дилатацией левого предсердия (в норме верхняя граница относительной тупости располагается **по** верхнему краю III ребра по левой **парастернальной** линии). Следует **отметить**, что умеренное расширение левого предсердия **перкуторно не** определяется, так как оно увеличивается обычно **кзади**;
- смещение вправо правой границы относительной тупости наблюдается редко, лишь при очень выраженной эксцентрической гипертрофии и дилатации правого желудочка и правожелудочковой недостаточности (в норме **правая** граница **относительной** сердечной тупости располагается по правому краю грудины **или** на 0.5–1.5 см кнаружи **от** него в IV межреберье);
- притупление в III межреберье слева при значительной митральной недостаточности **и** расширении **conus pulmonalis**.

При выраженном расширении левого предсердия перкуссия **выявляет** сплаженность талии сердца, т. е. исчезновение угла между ушком левого предсердия и выпуклой кнаружи дугой контура левого **желудочка**. **Сплаженная** талия сердца в сочетании с дилатацией левого предсердия и обоих желудочков **обуславливает** появление шаровидной или «**митральной** конфигурации» сердца. Следует **указать**, что сплаженность талии сердца наблюдается также и при изолированном («чистом») митральном стенозе, но в отличие от изолированной митральной недостаточности при этом нет **дилатации** левого **желудочка** и, следовательно, нет смещения кнаружи левой границы относительной тупости сердца.

Аускультация сердца

В диагностике недостаточности митрального клапана аускультации сердца, несомненно, принадлежит ведущая роль. Характерными **аускультативными** признаками этого порока являются изменения тонов сердца и появление систолического шума, причем выраженность **этих аускультативных** проявлений зависит от выраженности **митральной** недостаточности.

Изменения тонов сердца заключаются в **следующем**. *1 тон сердца значительно ослаблен или даже полностью отсутствует*, что объясняется **отсутствием** полного смыкания створок митрального клапана и

закрытия левого атриовентрикулярного отверстия (т. е. **отсутствием «периода замкнутых клапанов»** и, следовательно, герметичности левого желудочка во время систолы). Ослабление I тона особенно **хорошо** определяется в области верхушки сердца. Однако при малой **выраженности** митральной недостаточности громкость I тона может оказаться **нормальной**. I тон может иметь нормальную громкость также при сочетании митральной недостаточности с митральным **стенозом**.

II тон сердца при аускультации в области верхушки остается **нормальным**. На основании сердца, во II межреберье слева **определяются акцент и расщепление II тона**, при этом усиление **громкости II тона** объясняется развитием застойных явлений в малом круге, повышением давления в легочной артерии, а расщепление II тона **обусловлено** запаздыванием его аортального компонента вследствие увеличения периода изгнания большего, чем в норме **объема** крови из **левого** желудочка. Следует отметить, что акцент и расщепление II тона над легочной артерией — необязательные признаки недостаточности **митрального** клапана, при отсутствии легочной **гипертензии** и **застойных** явлений в легких этот признак не определяется. Ранние стадии **митральной** недостаточности вызывают повышение давления только в легочных венах (пассивная легочная гипертензия), при этом акцент и расщепление II тона над легочной артерией отсутствуют. При митральном стенозе в отличие от недостаточности митрального клапана активная легочная гипертензия развивается быстро и поэтому акцент и расщепление II тона появляются рано.

Часто у больных с недостаточностью митрального клапана **выслушивается патологический III тон** в области верхушки сердца. По времени появления он совпадает с нормальным, физиологическим III тоном — т. е. **регистрируется** через **0.11–0.18 с** после II тона. Как известно, нормальный III тон является низкочастотным тоном, возникающим в раннюю фазу диастолы в период **быстрого** пассивного наполнения и растяжения желудочков и воспринимается как глухой тон, следующий после II тона. Нормальный III тон обычно выслушивается у молодых людей (обычно в возрасте до **30 лет**), лучше при **непосредственной** аускультации ухом или при использовании деревянного стетоскопа.

При недостаточности митрального клапана появление III тона обусловлено объемной перегрузкой левого желудочка, большое количество крови **поступает** из левого предсердия, что приводит в определенной степени к растяжению левого желудочка и усилению колебаний его стенок. Эти колебания формируют дополнительный тон в диастоле, который по времени точно совпадает с III тоном и, по сути, таковым является. Однако в отличие от нормального III тона **патологический III тон** лучше выслушивается в положении на левом **боку**, и его необходимо дифференцировать с тоном (шелчком) открытия **при** митральном стенозе. Уверенно осуществить дифференциальную **диагностику** можно с помощью фоно- и эхокардиографии (см. **далее**

раздел «Инструментальные исследования»). Однако существуют также и некоторые клинические различия.

Так, тон открытия митрального клапана при митральном стенозе возникает раньше по отношению ко II тону по сравнению с **патологическим III тоном** (патологический III тон появляется через **0.11–0.18 с** после II тона). Конечно, отличить ухом эти различия удастся не **всегда**, но иногда все-таки это возможно при большом опыте **аускультации** и тонком слухе врача. Кроме того, патологический III тон отличается **от** тона открытия митрального клапана по тембру: III тон более глухой по сравнению с тоном открытия митрального клапана. И, наконец, следует учесть, что III тон при недостаточности митрального клапана выслушивается в ограниченной зоне (только в области верхушки сердца), а тон открытия митрального клапана **выслушивается** на большем пространстве между верхушкой сердца и грудиной.

При развитии сердечной недостаточности и появлении тахикардии I, II и патологический III тон выслушиваются в **тесной последовательности** друг за другом, и трехчленный ритм напоминает галоп скачущей лошади (**протодиастолический** ритм галопа).

Следует подчеркнуть, что при небольшой выраженности недостаточности митрального клапана III тон отсутствует.

Самым характерным **аускультативным** признаком недостаточности митрального клапана является **систолический шум**. Ослабленный I тон, патологический III тон и систолический шум составляют классическую диагностическую триаду недостаточности митрального клапана. Систолический шум обусловлен обратным турбулентным током крови (регургитацией) из левого желудочка в левое предсердие **во время** периода изгнания крови через относительно узкое отверстие между неплотно смыкающимися створками митрального клапана.

Систолический шум, как правило, лучше всего выслушивается в области **верхушки** сердца, однако нередко в 3-м, 4-м, 5-м межреберных промежутках кнаружи от левого края грудины (так называемая «**зона левого предсердия**»). В этой зоне систолический шум обычно хорошо прослушивается при выраженной **митральной** недостаточности и значительном увеличении левого предсердия. У астеников, при длинной грудной клетке верхушка сердца расположена медиальнее, ближе к левому краю грудины и в этом месте шум может казаться громче, чем на верхушке сердца.

В положении больного на левом боку зона наилучшего выслушивания систолического шума смещается кнаружи **от среднеключичной** линии вплоть до передней, а иногда до средней подмышечной линии. Шум также хорошо прослушивается в вертикальном положении.

Иррадиация систолического шума зависит от **направления** струи регургитации. У большинства больных шум проводится в левую **подмышечную** впадину (при этом **регургитация** проходит по задней комиссуре). Реже шум иррадиирует вдоль левого края грудины ко II межреберью — **систолический** шум Наунина (в этой ситуации волна

регургитации проходит по передней **комиссуре**). Иногда при **резко** выраженной митральной недостаточности шум проводится даже в **область** позвоночника или в левую подлопаточную зону **соответственно** проекции увеличенного **левого** предсердия.

Интенсивность систолического шума различна и зависит от **степени** выраженности **порока**. При **значительно** выраженной недостаточности митрального клапана, деформации створок **систолический** шум интенсивный, **громкий**, грубый и может даже **восприниматься** пальпаторно (**дрожание** под пальпирующей **рукой**); занимает всю систолу, связан с I тоном. При незначительной степени порока и часто при относительной митральной недостаточности **систолический** шум может быть негромким, **дующим**. Следует **отметить**, что интенсивность систолического шума может ослабевать при **значительном** снижении сократительной способности миокарда левого желудочка. Однако практическому врачу необходимо учесть, что корреляция **между тяжестью митральной регургитации и интенсивностью систолического шума** может быть выражена слабо. Например, при тяжелой митральной регургитации, **обусловленной дилатацией** левого желудочка, острым **инфарктом** миокарда или повреждением структур, окружающих искусственный митральный клапан, а также у больных с выраженной эмфиземой легких, **ожирением**, деформацией грудной клетки систолический шум **может** быть тихим, иногда **едва** уловимым при **аускультации** (молчащая или **тихая**, silentная митральная **регургитация**).

В ряде случаев при недостаточности митрального клапана **систолический** шум приобретает **музыкальный** характер, т. е. своеобразный тембр (свистящий, пищущий, скребуший), что обусловлено вибрацией измененных **хордальных** нитей, иногда их разрывом, резко выраженными морфологическими изменениями **створок** клапанов, их **кальцификацией** или перфорацией. По мнению А. Л. Мясникова, **музыкальный систолический** шум возникает тогда, когда в створке клапана образуется маленькое отверстие или когда в просвете клапанного отверстия колеблется туго натянутая тонкая нить, состоящая из **отшнуровавшейся** части клапана или хорды. Музыкальный систолический шум **практически** всегда свидетельствует об органической митральной недостаточности. Часто **приходится** дифференцировать **музыкальный систолический шум**, особенно когда он дребезжащий, скребуший, с монофазным (т. е. возникающим только в систолической фазе) шумом трения перикарда (см. главу «Перикардит»).

Остро возникшая митральная недостаточность, например, вследствие разрыва хорд или папиллярных мышц при инфаркте **миокарда**, проявляется очень грубым, музыкальным систолическим **шумом**, пальпаторно воспринимаемым дрожанием в области III межреберья (соответственно проекции ушка левого предсердия), при этом шум может **иррадиировать** в шею, что требует дифференциальной диагностики с сужением устья аорты.

Характерной особенностью систолического шума при- митральной недостаточности является его раннее возникновение, т. е. вместе с I тоном **сердца** или сразу же после его окончания. Эта особенность объясняется тем, что митральная регургитация также возникает в начале систолы, т. е. в тот момент, когда давление в левом желудочке начинает превышать давление в **левом предсердии**. Раннее появление шума по отношению к I тону далеко не всегда можно констатировать при **аускультации** сердца, но оно хорошо определяется при **фонокардиографии**. Систолический шум **занимает** $\frac{2}{3}$ систолы **или** даже **всю систолу** (**пансистолический** шум Вебера). В начале систолы шум обычно громкий, затем к концу **сistolы** постепенно затихает.

Обычно систолический шум при недостаточности митрального клапана усиливается на выдохе, особенно в положении на левом боку, **так как во** время выдоха кровь из легких вытесняется в левый **желудочек**, что обуславливает **усиление митральной регургитации**, а горизонтальное положение **облегчает** движение крови из **левого** желудочка в левое предсердие. После физической нагрузки (**например, после** 10 приседаний за **15 секунд**) систолический шум при недостаточности митрального клапана может **усилиться вследствие** увеличения ударного и минутного объемов, однако **это** бывает не **всегда**.

У больных с резко выраженной митральной недостаточностью может выслушиваться (не всегда!) функциональный **мезодиастолический** шум Кумбса. Своим **происхождением** этот шум обязан формированию относительного митрального стеноза при значительной **дилатации** левого предсердия и левого желудочка и отсутствии расширения фиброзного кольца митрального клапана. В таких условиях во **время** опорожнения левого предсердия левое атриовентрикулярное отверстие оказывается узким для увеличенного объема крови (ударный объем + объем митральной регургитации), т. е. возникает относительный стеноз и турбулентный поток крови из левого предсердия в левый **желудочек** с появлением мезодиастолического шума. Этот шум, как правило, короткий и тихий, в отличие от **протодиастолического** шума органического митрального стеноза, выслушивается в области верхушки сердца.

При выраженной гипертрофии и дилатации левого предсердия у больных с недостаточностью митрального клапана может выслушиваться **мерцательная аритмия**, **аускультативными** признаками которой являются беспорядочный ритм сердца и меняющаяся громкость I тона. При тяжелой митральной недостаточности мерцательная аритмия возникает рано, в молодом возрасте (на **8--10 лет** раньше, чем у больных с митральным стенозом). Однако чаще мерцательная аритмия **определяется** при **митральном** стенозе или **сочетании** недостаточности митрального клапана и митрального стеноза. При активном воспалительном процессе в миокарде у **больных** с митральной недостаточностью ревматической этиологии, а также при развитии сердечной недостаточности может выслушиваться **экстрасистолическая** аритмия.

Пульс и артериальное давление

Патогномоничных для недостаточности **митрального** клапана изменений пульса нет. При возникновении мерцательной аритмии пульс аритмичен, пульсовые волны имеют разную амплитуду, количество пульсовых волн значительно меньше числа сердечных сокращений, определяемых при выслушивании сердца (*pulsus deficiens*). Артериальное давление обычно нормальное. При развитии сердечной недостаточности возможно снижение систолического артериального давления в связи с уменьшением сердечного выброса, при этом диастолическое артериальное давление остается нормальным.

Физикальное исследование легких и органов брюшной полости

При развитии недостаточности кровообращения и застойных явлений в легких определяются притупление перкуторного звука и крепитация в нижних отделах, может отмечаться увеличение печени.

Инструментальные исследования

Электрокардиография

Изменения электрокардиограммы наблюдаются лишь при выраженной недостаточности митрального клапана и характеризуются появлением признаков гипертрофии миокарда левого предсердия и левого желудочка.

Основными признаками гипертрофии миокарда левого предсердия являются:

- увеличение продолжительности (более 0.1 с), амплитуды и нередко раздвоение (двугорбость) зубца Р в отведениях I, II, aVL, V₁ (*P. mitrale*);
- положительный признак Цукермана: двухфазный зубец Р в отведении V₁ (реже V₂) с отчетливым преобладанием отрицательной фазы по глубине и продолжительности.

ЭКГ при гипертрофии миокарда левого предсердия представлена на рис. 8.

При выраженной недостаточности митрального клапана определяются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка:

- отклонение электрической оси сердца влево, характеризующееся высоким зубцом R_I и глубоким зубцом S_{III}, при этом R_I > 15 мм, R_{aVL} > 11 мм, R_I + S_{III} > 25 мм;
- поворот сердца вокруг продольной оси против часовой стрелки (смещение переходной зоны, т. е. грудного отведения, в котором амплитуда зубцов R и S одинаковая, в отведение V₂ и даже V₁, исчезновение зубца S в левых грудных отведениях);
- увеличение амплитуды зубца R в левых грудных отведениях V₅—V₆ и амплитуды зубца S в правых грудных отведениях, при этом R_{V5},

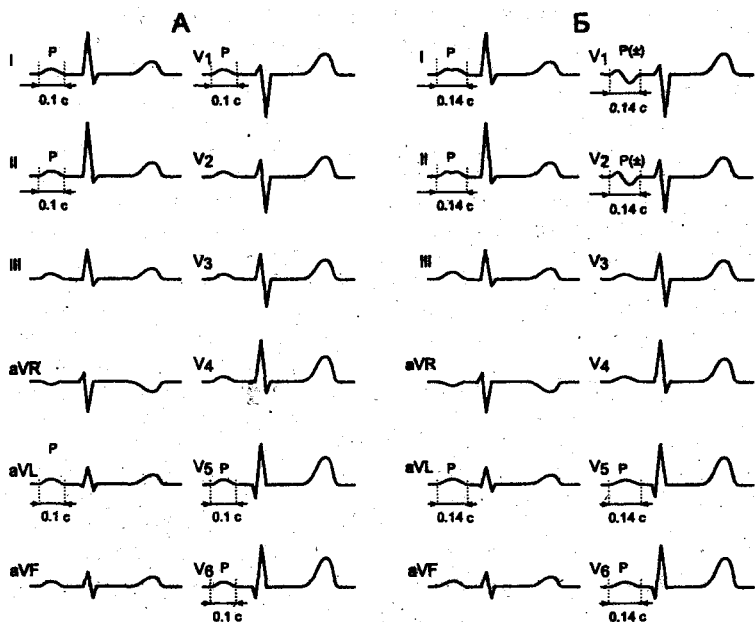


Рис. 8. А — Электрокардиограмма при отсутствии гипертрофии миокарда левого предсердия, ширина зубца Р — 0.1 с; амплитуда зубца Р в отведениях I, II, aVL, V₁ не превышает 2 мм. Б — Электрокардиограмма при гипертрофии левого предсердия: зубец Р расширен, амплитуда его в отведениях I, II, aVL, V₁ превышает 2 мм; в отведениях I, II зубец Р двугорбый, в отведениях V₁ двухфазный с выраженным преобладанием отрицательной фазы.

$R_{V_6} > R_{V_4}$, амплитуда $R_{V_5-V_6} > 25$ мм, а сумма $R_{V_5,6} + S_{V_{1,2}} > 35$ мм (у лиц старше 40 лет) и > 45 мм (у лиц моложе 40 лет);

- смещение сегмента ST в отведениях I, aVL, V_{3,6} книзу от изолинии и формирование отрицательного, двухфазного, слабopоложительного или сглаженного зубца Т в этих же отведениях;
- увеличение времени **внутреннего** отклонения QRS (от начала комплекса QRS до вершины зубца R) в левых грудных отведениях (V₅, V₆) более 0.05 с.

При развитии выраженной гипертензии в малом круге кровообращения у больных с декомпенсированной митральной недостаточностью появляются электрокардиографические признаки гипертрофии миокарда правого желудочка в виде увеличенной амплитуды зубца R в правых грудных отведениях V₁ и V₂, иногда — признаки **гипертро-**

фии миокарда правого предсердия (высокие остроконечные зубцы R_{II} , R_{III} , aVF), однако **чаще** это наблюдается при **митральном** стенозе.

Фонокардиография

Фонокардиография до сих пор **имеет** большое **значение** в **диагностике** пороков сердца, **в** том числе **недостаточности** митрального **клапана**, так как позволяет подробно **охарактеризовать** изменения **тонов сердца** и систолический шум.

Наиболее важными **фонокардиографическими** признаками **недостаточности** митрального клапана являются:

- уменьшение или **даже** полное исчезновение **I тона** на **верхушке** сердца (при **резко** выраженном пороке). **Снижение амплитуды II тона** хорошо заметно преимущественно на **низкочастотном канале** и находится в **прямой зависимости** от степени выраженности **порока**: чем тяжелее недостаточность митрального клапана, **тем ниже** амплитуда **I тона**. При легкой степени митральной **недостаточности** амплитуда **I тона** **нормальная**;
- появление **III тона**, регистрируемого **в области** верхушки сердца, как правило, на **низкочастотном канале**, через **0.11–0.18 с** **после II тона**. С помощью фонокардиографии легко различить **III тон** при митральной недостаточности и шелчок открытия митрального **клапана** при митральном стенозе. Тон (шелчок) **открытия митрального клапана** регистрируется на всех частотных каналах (**низкочастотном, аускультативном, средне- и высокочастотном**), **в то время** как патологический **III тон** при митральной недостаточности **фиксируется** на **низкочастотном** и аускультативном каналах, но **практически** никогда не регистрируется на высокочастотном канале **кроме** того, в отличие от **III тона**, тон открытия митрального **клапана** никогда не появляется **позже 0.11 с** **после II тона** (интервал **II тон — тон** открытия митрального клапана колеблется **от 0.03** до **0.11 с**, составляя в среднем **0.07–0.11 с**);
- увеличение амплитуды **II тона** на легочной артерии (как абсолютное, так и по сравнению с амплитудой **II тона** на аорте). Увеличение **амплитуды II тона** иногда регистрируется не только **во II-м межреберье** слева, но и **ниже по левому краю** грудины;
- расщепление **II тона** на легочной артерии с запаздыванием **легочного компонента**, обычно на **0.02–0.04 с**;
- **систолический шум — основной** признак митральной недостаточности, выраженность **его** зависит от степени митральной недостаточности. При начальных проявлениях митральной недостаточности регистрируется систолический шум **малой амплитуды**, занимающий **около 1/3** систолы и начинающийся сразу за **I тоном** («привязан» к **I тону**), **форма** шума в начальной стадии порока **может** быть неопределенной. Более выраженная степень **митральной недостаточности** характеризуется **убывающим систолическим шумом**, начинающимся вместе с **I тоном** (интервал между **I тоном** и шумом **отсутствует**), занимающим **2/3**, или всю систолу (пансие

толический шум). Форма **систолического** шума — **убывающая**, реже — **лентовидная** и веретенообразная. Обычно шум **высокочастотный**, хорошо регистрируется на высокочастотном, **среднечастотном**, аускультативном каналах, **хуже** — на низкочастотном канале. Однако при **кальцинозе** митрального клапана систолический шум всегда высокочастотный. Шум высокоамплитудный, максимум регистрируется в области верхушки сердца, проводится в левую подмышечную область и часто на основание сердца. В зонах иррадиации форма систолического шума такая же, **как на** верхушке сердца, но амплитуда его меньше. **Как** же многократно подчеркивалось, существует зависимость между величиной митральной **регургитации** и интенсивностью систолического шума. Как указывает Л. М. Фитилева (1968), чем **круче затухание** систолического шума и чем больше интервал от **конуса** шума до начала II тона, **тем** меньше выражена митральная недостаточность и, наоборот, чем дольше длительность шума и его амплитуда, тем больше степень недостаточности митрального клапана. При относительной митральной недостаточности, обусловленной папиллярной дисфункцией, может регистрироваться поздний **систолический** шум, который надо дифференцировать с митральным пролапсом;

- увеличение интервала **Q—I** тон до **0.07–0.08** с (определяется при синхронной **записи ЭКГ** и **ФКГ**) вследствие повышения давления в левом предсердии и запаздывания **захлопывания** створок митрального клапана (в норме величина интервала **Q—I** тон составляет 0.02–0.06 с, **однако** в норме начало **I** тона может совпадать с зубцом **Q** на **ЭКГ**).

Основные **фонокардиографические** признаки недостаточности митрального клапана схематично представлены на рис. 9.

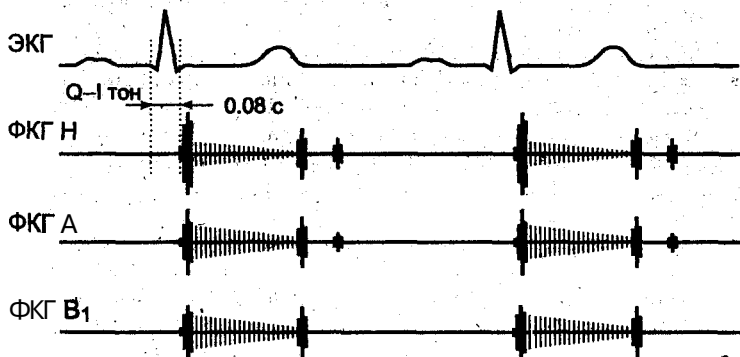


Рис. 9. Схема **фонокардиограммы** больного с недостаточностью митрального клапана (запись с области верхушки сердца).

ФКГ Н — запись на низкочастотном канале 35 Гц

ФКГ А — запись на аускультативном канале 140 Гц

ФКГ В₁ — запись на первом высокочастотном канале 250 Гц.

На рис. 9 представлены следующие **фонокардиографические** признаки недостаточности митрального клапана: **уменьшение амплитуды I тона** (на верхушке сердца в норме величина I тона больше, чем II тона), патологический **III тон** (регистрируется не только на **низкочастотном**, но и на **аускультативном** каналах, но не записывается на **высокочастотном** канале); **пансистолический** шум, связанный с **I тоном**, ослабевающий **ко II тону**.

Эхокардиография

С помощью эхокардиографии можно в ряде случаев **сделать заключение** об этиологии митральной недостаточности, кроме **того**, о степени выраженности митральной **регургитации**, увеличении **левых отделов сердца**.

При одно- и двухмерной эхокардиографии **хорошо выявляются** косвенные признаки недостаточности митрального клапана (они не специфичны и появляются при выраженной степени порока):

- увеличение размеров **левого предсердия** (в норме **диаметр** левого предсердия в **конце** систолы не превышает 40 мм);
- гиперкинезия задней **стенки** левого предсердия;
- увеличение общего ударного объема (ударный объем — количество крови, выбрасываемое в аорту во время систолы, **представляет собой** разницу между конечным **диастолическим** и конечным (**систолическим**) объемами, в норме ударный объем обычно составляет **70–90 мл**);
- гипертрофия миокарда и **дилатация** полости левого желудочка (на гипертрофию миокарда левого желудочка указывает **увеличение** толщины его задней стенки, в норме она ≤ 12 мм; о **дилатации** левого желудочка **свидетельствует** увеличение конечных **систолического и диастолического объемов**; в норме **конечный систолический** объем составляет **50–60 мл**, конечный **диастолический** объем — **110–145 мл**);
- увеличение диастолического расхождения створок **митрального клапана** (довольно редкий **эхокардиографический** признак **митральной недостаточности**).

Важным признаком митральной недостаточности, **определяемым** при одно- и двухмерной эхокардиографии является несмыкание (**сепарация**) створок клапана во время систолы, однако этот признак **наблюдается** крайне редко.

Оптимальным и достоверным методом выявления недостаточности митрального клапана является **доплер-эхокардиография**. Исследование производится в апикальной позиции. **Доплер-эхокардиография** выявляет прямой признак митральной недостаточности — заброс (**струя**) крови из левого желудочка в левое предсердие во время **систола**. С помощью этого метода можно оценить также степень митральной недостаточности, оценивая глубину проникновения струи **регургитации** в левое предсердие.

Различают 4 степени митральной регургитации: 1-я **степень регургитации** выявляется сразу за створками митрального клапана; 2-

степень характеризуется тем, что струя **регургитации** распространяется вглубь левого предсердия на 20 мм от створок митрального клапана; 3-я степень — струя регургитации достигает середины левого предсердия; 4-я степень — **регургитация** достигает противоположной стенки левого **предсердия**.

Наиболее информативным методом выявления митральной регургитации и, следовательно, митральной недостаточности, является цветное доплеровское **эхосканирование** (картирование), при этом струя регургитации окрашивается в **светло-синий** цвет. При цветном доплеровском **эхосканировании** выявляют **следующие** степени **митральной** регургитации:

- минимальная степень (струя регургитации имеет небольшой диаметр на уровне створок митрального клапана и не доходит до **противоположной** стенки левого предсердия);
- умеренная степень (струя регургитации имеет больший диаметр и уже достигает противоположной стенки левого предсердия);
- выраженная (**тяжелая**) степень недостаточности митрального **клапана** (**регургитационная** струя не только достигает противоположной стенки левого предсердия, но и занимает почти весь его **объем**).

Оценка степени митральной недостаточности может быть произведена **полуколичественно** на **основании** отношения площадей потока митральной **регургитации** и левого предсердия при цветном доплеровском картировании в **четырёхкамерной** позиции (Heimcke и соавт., 1987);

- **незначительная** — площадь потока **<20%** площади левого предсердия;
- умеренная — **площадь** потока 20 - 40 % площади левого предсердия;
- **тяжелая** — площадь **потока** **>40%** **площади** левого предсердия.

Полуколичественная оценка митральной регургитации может быть также произведена **путем** определения соотношения базальной величины **регургитирующего** потока (**цветовой доплер**) и ширины митрального кольца:

- незначительная степень — ширина потока регургитации **< 1/3** митрального кольца;
- умеренная **степень** — ширина потока регургитации **< 2/3** митрального кольца;
- тяжелая степень — ширина потока регургитации **> 2/3** митрального **кольца**.

О степени **митральной** недостаточности можно судить также на основании определения фракции регургитации методом измерения потока **PW-доплером**:

$$\text{ФР} = \frac{\text{МО} - \text{АО}}{\text{МО}} \times 100,$$

где **ФР** — фракция регургитации, **АО** — аортальный ударный объем, **МО** — митральный ударный объем.

Соотношение между величиной фракции регургитации и **степенью** выраженности митральной регургитации выглядит следующим образом:

- нет регургитации — фракция регургитации $< 20\%$;
- незначительная **регургитация** — фракция регургитации $20-40\%$;
- умеренная регургитация — фракция регургитации $40-60\%$;
- тяжелая регургитация — фракция регургитации $> 60\%$.

В ряде случаев эхокардиография позволяет уточнить этиологию митральной недостаточности. Для ревматической **недостаточности** митрального клапана характерны утолщение его створок и **сухожильных нитей**, **подклапанные** сращения и вследствие этого меньшая **подвижность задней** створки. При инфекционном **эндокардите** характерны вегетации на створках митрального клапана, перфорация створок, отрыв сухожильных нитей. Недостаточность митрального клапана при ишемической кардиомиопатии является относительной и **характеризуется** нормальными (неутолщенными) митральными створками, **дилатацией** полости левого желудочка, локальными **нарушениями** движения **стенки левого** желудочка.

Иногда **следует** использовать **чреспищеводную эхокардиографию**, которая позволяет более детально по сравнению с трансторакальной **эхокардиографией** охарактеризовать анатомические дефекты **створок** митрального **клапана**, степень митральной **регургитации**.

Рентгенологическое исследование

Ранние стадии недостаточности митрального клапана могут **не проявиться** изменениями формы и размеров **сердца** при рентгенологическом исследовании. При выраженной митральной недостаточности **обнаруживается** увеличение тени сердца влево и **книзу**. Основными **рентгенологическими** признаками митральной недостаточности **являются** гипертрофия и дилатация левого предсердия и левого **желудочка**.

В переднезадней проекции увеличение **левого** предсердия **проявляется** **выбуханием** 3-й дуги левого контура (она **образуется** ушком левого предсердия), а дилатация и гипертрофия левого желудочка — **закруглением** 4-й дуги левого контура сердца. Увеличение **левого желудочка** особенно хорошо выявляется во втором косом **положении** **тень** увеличенного левого желудочка **значительно** выходит за край **тени позвоночника**.

Увеличение левого предсердия особенно четко выявляется в **первой** кривой проекции (левой боковой позиции) при выполнении **рентгеновского** исследования сердца **с контрастированным** (заполненным **барием**) пищеводом. При увеличении левого предсердия **контрастированный** пищевод **не** прямолинеен, а отклоняется по **дуге** (большого радиуса (8-10 см) при недостаточности митрального клапана в **с углубление** от митрального стеноза, при котором **контрастированный** пищевод отклоняется по дуге малого радиуса (4-6 см). При большом **увеличении** левого предсердия **его** **тень** может выходить даже за **правый** контур сердца в виде добавочной тени.

Важным признаком, митральной недостаточности является систолическое расширение (экспансия) левого предсердия во время систолы левого желудочка, при этом обнаруживается также интенсивная систолическая пульсация тени пищевода в первом косом положении. Кроме ТОФО, систолическая экспансия левого предсердия может обусловить появление «симптома коромысла» — коромыслоподобные движения, наблюдаемые в переднем положении в месте соприкосновения контура левого предсердия с контуром левого желудочка.

При рентгеноскопии сердца во втором косом положении при увеличении левого предсердия можно обнаружить увеличение угла бифуркации трахеи, а также горизонтальное (или близкое к горизонтальному) положение тени левого бронха в связи с тем, что он приподнимается увеличенным левым предсердием.

Проводя рентгеноскопию сердца с контрастированным пищеводом следует помнить о том, что:

- прямолинейный ход пищевода исключает недостаточность митрального клапана (по данным многочисленных исследований уже на ранних стадиях митральной недостаточности имеется отклонение **пищевода**);
- отклонение пищевода **подуте** большого радиуса не всегда обусловлено недостаточностью митрального клапана (**дилатация** левого предсердия и отклонение пищевода могут наблюдаться:
 - при некоторых опухолях сердца; при мерцательной аритмии любой этиологии;
 - при врожденных пороках сердца с увеличением левого **предсердия**;
 - при артериальной **гипертензии** и аортальных пороках сердца в связи с возникновением относительной митральной недостаточности).

При **недостаточности** митрального клапана рентгенологическое исследование **легких** может выявить обычно умеренно выраженные признаки легочной **венозной** гипертензии и застоя (нечеткость и некоторое расширение корней легких, подчеркнутость сосудистого **рисунка**).

При резко выраженной и длительно существующей недостаточности митрального клапана можно обнаружить увеличение правого желудочка.

При **левоосторонней вентрикулографии** в полость левого желудочка вводится контрастное вещество, после чего движущееся изображение левого желудочка записывается на видео- или киноплёнку в различных проекциях. Метод позволяет оценить форму левого желудочка и **движение** его стенок, функцию митрального и аортального клапанов, Целостность межжелудочковой перегородки, наличие и выраженность гипертрофии левого желудочка, а также функцию миокарда левого желудочка (конечный **диастолический** и конечный систолический объемы, ударный объем, фракция выброса).

Характерным признаком митральной недостаточности при левосторонней вентрикулографии является проникновение контрастного вещества в левое предсердие из левого желудочка.

Регургитирующий ударный объем можно определить как разность между общим ударным объемом (определяется с помощью метода вентрикулографии) и эффективным ударным объемом (определяется методом термодилиции).

По данным вентрикулографии можно оценить степень митральной недостаточности (Goldstein, 1994):

- 1-я степень — незначительное контрастирование левого предсердия, вымывание контраста при каждом сокращении;
- 2-я степень — умеренное контрастирование левого предсердия, менее интенсивное, чем левого желудочка; контраст не вымывается при каждом сокращении;
- 3-я степень — полное контрастирование левого предсердия, выраженность контрастирования левого предсердия и левого желудочка одинакова;
- 4-я степень — левое предсердие и левый желудочек контрастируются одинаково интенсивно, контрастное вещество забрасывается в легочные вены.

Радионуклидная вентрикулография

Радионуклидная вентрикулография может быть также применена для диагностики митральной недостаточности. Метод основан на введении в периферическую вену радиоактивного индикатора (обычно $^{199\text{m}}\text{Tc}$) с последующим получением серии (30 и более) изображений камер сердца и крупных сосудов в течение сердечного цикла. Радионуклидная вентрикулография позволяет выявить величину митральной регургитации, определить функцию миокарда желудочков. Диагностические возможности радионуклидной вентрикулографии сходны с рентгеноконтрастной вентрикулографией, но разрешающая способность ее несколько ниже.

Ядерно-магнитная резонансная томография

Метод ядерно-магнитной резонансной томографии сердца основан на получении динамического и статического изображения сердца и сосудов с помощью ядерно-магнитного резонанса, при этом регистрируются сигналы высокой частоты, испускаемые ядрами водородных атомов после их «возмущения» короткими высокочастотными импульсами в присутствии сильного магнитного поля (В. В. Мирончик, 2003).

Метод ядерно-магнитной резонансной томографии является высокоточным исследованием, выявляет митральную регургитацию, позволяет количественно ее оценить, а также изучить функцию желудочков, конечный систолический, конечный диастолический и массу желудочков.

Катетеризация сердца

Катетеризация сердца является **инвазивным** методом исследования и в **настоящее** время применяется очень редко. Наиболее характерным признаком митральной недостаточности является появление высокоамплитудной волны «V» на кривой давления заклинивания легочной артерии. Эта кривая отражает давление в левом предсердии. Эта волна является отражением митральной регургитации. Тяжесть митральной недостаточности оценивают по среднему давлению заклинивания легочной артерии и амплитуде волны «V» на кривой давления заклинивания легочной артерии. Эти показатели зависят также от скорости развития митральной недостаточности, способности стенок левого предсердия к растяжению, величины **фракции** выброса, наличия или отсутствия сопутствующего митрального стеноза.

С помощью катетеризации полостей сердца можно определить объем регургитации крови в **левое** предсердие (в процентах от **ударного** объема левого желудочка). Принято различать четыре степени митральной недостаточности **по данным катетеризации полостей сердца**:

- I степень — **< 15%** от ударного объема левого желудочка,
- II степень — **15-30%** от ударного объема левого желудочка,
- III степень — **30-50%** от ударного объема левого желудочка,
- IV степень — **>50%** от ударного объема левого желудочка.

Острая недостаточность митрального клапана

Основные причины острой митральной недостаточности (острой митральной регургитации) представлены в табл. 38 (**Braunwald, 2001**).

Наиболее частыми причинами острой митральной недостаточности являются: острый инфаркт миокарда (обычно вследствие дисфункции **сосочковых** мышц — наблюдается в 5% случаев инфаркта **миокарда**, чаще — при заднем инфаркте миокарда, реже вследствие разрыва сосочковой мышцы — **в 0.1%** случаев острого инфаркта миокарда), инфекционный эндокардит с надрывом или полным разрывом створок митрального клапана или сухожильных хорд, **ишемическая** дисфункция или разрыв сосочковой мышцы и дисфункция искусственного митрального **клапана**.

В патофизиологическом отношении острая недостаточность митрального клапана отличается от хронической. При острой недостаточности эластичность **левого предсердия** относительно низкая, дилатации его не происходит, и поэтому внезапно появившаяся регургитация крови из левого желудочка в левое предсердие быстро приводит к выраженному росту давления в левом предсердии и, **следовательно**, в малом круге кровообращения с развитием в нем застоя. Острая митральная недостаточность, особенно резко выраженная, **сопровождается** значительным **уменьшением** ударного объема крови, выброшенной в аорту, слабо выраженным уменьшением конечного систолического и увеличением конечного диастолического объемов левого желудочка. Внезапное и значительное повышение давления в левом

Табл. 38. Причины острой митральной недостаточности

1. Заболевания митрального кольца

- Инфекционный эндокардит (формирование абсцесса)
- Травма (вследствие хирургического вмешательства на клапанах сердца)
- Паравальвулярный ток крови вследствие разрыва швов после оперативного вмешательства или инфекционного эндокардита

2. Заболевания и повреждения створок митрального клапана

- Инфекционный эндокардит (перфорация или появление вегетаций и нарушение смыкания створок клапана)
- Травма (повреждение во время чрескожной баллонной вальвулопластики или проникающего ранения грудной клетки)
- Опухоли (миксома левого предсердия)
- Миксоматозная дегенерация
- Системная красная волчанка (повреждение створок митрального клапана при развитии эндокардита Либмана-Сакса)

3. Разрыв сухожильных хорд

- Идиопатический (спонтанный)
- Миксоматозная дегенерация (пролапс митрального клапана, синдром Марфана, синдром Элерса-Данлоса)
- Инфекционный эндокардит
- Острая ревматическая лихорадка
- Травма (чрескожная баллонная вальвулотомия, тупая травма грудной клетки)

4. Повреждения сосочковых мышц

- Ишемическая болезнь сердца (дисфункция, реже — разрыв сосочковой мышцы)
- Острая глобальная левожелудочковая дисфункция
- Инфильтративные заболевания (амилоидоз, саркоидоз)
- Травма

5. Первичные повреждения искусственного протеза митрального клапана

- Частичная дегенерация лепестка клапана
- Механическая недостаточность (перелом основания клапана)
- Нарушение подвижности механического протеза клапана

предсердии приводит к развитию отека легких и даже острой правожелудочковой недостаточности.

Для острой недостаточности митрального клапана характерны следующие **клинико-инструментальные** особенности:

- частое развитие **острой** дисфункции левого желудочка, сердечной астмы и отека легких (при тяжелой недостаточности митрального клапана левый желудочек не может адаптироваться к остро возникшей и значительно повышенной преднагрузке);
- отсутствие мерцательной аритмии;
- отсутствие Ш тона (несмотря на тяжелую сердечную недостаточность, при условии, что отсутствуют **дилатация** и **«дряблость»** левого желудочка вследствие предшествующего заболевания);

- внезапно появившийся грубый систолический шум в области верхушки сердца;
- завершение (затухание) **систолического** шума перед аортальным компонентом **II** тона (в связи с ограничением растяжимости левого предсердия и падением градиента давления между левым желудочком и левым предсердием в конце систолы);
- появление патологического **IV** тона, который лучше выслушивается в области верхушки сердца в положении пациента на левом **боку** (обычно **IV** тон **выслушивается** при митральной регургитации, вторичной по отношению к дисфункции **сосочковых мышц** или **дилатации** левого желудочка в связи с ишемией миокарда, а также при острой митральной недостаточности, обусловленной разрывом сухожильных хорд);
- акцент **II** тона и его расщепление над *a pulmonicis*, быстро возникающие;
- появление шума систолической регургитации в области мечевидного отростка (в проекции **трикуспидального клапана**) в **связи** с быстрым развитием легочной **гипертензии** и остро развивающейся перегрузкой правого желудочка;
- возможное максимальное выслушивание систолического шума не в области верхушки сердца, а вдоль левого края грудины и на основании сердца (это наблюдается при дисфункции «подклапанных» структур латеральной створки митрального клапана, что приводит к более медиальному направлению потока **регургитирующей** крови);
- **эхокардиографические** особенности: широкая струя регургитации, проникающая глубоко в левое Предсердие, «молотящая» **створка** митрального клапана **при** разрыве хорды или папиллярной мышцы; наличие регионарной гипокинезии миокарда при ишемическом генезе острой **митральной** недостаточности (при инфаркте миокарда); отсутствие заметного увеличения размеров левого предсердия или легкая его дилатация; **избыточное** движение створки **митрального** клапана, а также увеличенная систолическая подвижность миокарда левого **желудочка**;
- высокая волна «V» на кривой давления заклинивания легочной артерии, обнаруживаемая при катетеризации сердца и отражающая высокое давление в **левом** предсердии, возможно также выравнивание **диастолического** давления в камерах сердца;
- рентгенологическое исследование выявляет признаки отека легких при мало **измененных** размерах левого предсердия и левого желудочка;
- быстрое появление электрокардиографических признаков перегрузки правых отделов сердца (высокие, остроконечные, нормальной ширины зубцы **R_{II, III}**); если острая митральная недостаточность возникла на фоне инфаркта миокарда, то на электрокардиограмме видны его признаки.

Диагноз и дифференциальный диагноз

Диагностировать недостаточность митрального клапана при **выраженной** клинико-инструментальной симптоматике несложно, **так** как при этом хорошо определяются ведущие **признаки** порока:

- **аускультативные:** ослабление I тона и интенсивный систолический шум в области верхушки, нередко с музыкальным оттенком, проводящийся в левую подмышечную область;
- **эхокардиографические:** выявление с помощью доплер-эхокардиографии **выраженного заброса** струи крови из левого желудочка в левое предсердие и несмыкание (сепарация) створок митрального клапана во время систолы желудочков (выявляется в редких случаях при одно- и двухмерной **эхокардиографии**).

Конечно, важное значение имеют и косвенные признаки недостаточности митрального **клапана** (В. И. Маколкин, 2003):

- **увеличение** размеров левого **предсердия** (выявляется в первую очередь с помощью эхокардиографии. Также имеет **значение** рентгенологическое исследование (при рентгеноскопии **сердца** с контрастированным пищеводом обнаруживается смещение **пищевода** по дуге большого радиуса, больше 6 см), **электрокардиография**;
- увеличение левого желудочка (выявляется с помощью эхокардиографии, электрокардиографии, рентгеноскопии).

Учитываются также **другие клинико-инструментальные** признаки недостаточности митрального клапана, **описанные** выше.

Следует отметить, что практическому врачу необходимо прежде всего выявить и правильно оценить аускультативную симптоматику порока, с **чего**, собственно, и начинается его диагностика.

Ослабление I тона на верхушке сердца — важный симптом недостаточности митрального **клапана**. Однако следует **помнить**, что **снижение** громкости I тона в области верхушки сердца может **быть** вызвано также следующими **причинами**:

- **трикуспидальная** недостаточность;
- гипертрофия миокарда левого желудочка при артериальной **гипертензии**, стенозе устья аорты, недостаточности клапана аорты (эти причины уменьшают скорость сокращения желудочков);
- снижение сократительной функции миокарда вследствие **острого** инфаркта **миокарда**, миокардита, дилатационной **кардиомиопатии** (вследствие указанных факторов происходит **ослабление** мышечного компонента I тона);
- значительно выраженная **атриовентрикулярная** блокада I ст. приводит к тому, что систола предсердий заканчивается задолго до начала систолы желудочков; за это время створки **атриовентрикулярных** клапанов уже успевают приподняться и начинают **смыкаться**; указанные обстоятельства приводят к снижению амплитуды створок **атриовентрикулярного** клапана и, следовательно, к **снижению** амплитуды I тона.

Оценивая наличие III тона при недостаточности митрального клапана, необходимо отметить, что III тон может выслушиваться у здоровых молодых людей (дифференциальная диагностика патологического и нормального III тона приведена выше), а также при **дефекте межжелудочковой перегородки**, незаращении артериального протока (во всех этих случаях имеет место перегрузка желудочков объемом) и тяжелой **левожелудочковой** недостаточности любого генеза.

Основным **аускультативным** симптомом недостаточности митрального клапана является систолический шум в области верхушки сердца, **дифференциальную** диагностику которого проводить бывает сложно. Наиболее часто приходится дифференцировать систолический шум при митральной недостаточности с систолическим шумом при сужении устья аорты, пролапсе митрального клапана, гипертрофической **обструктивной** кардиомиопатии, дефекте **межжелудочковой** перегородки. Основные **дифференциально-диагностические различия** систолического шума при названных видах патологии представлены в табл. 39.

Необходимо также **проводить** дифференциальную диагностику между органическим и функциональным (невинным) систолическим шумом. **Органический** систолический шум обусловлен грубыми нарушениями клапанного аппарата сердца (в том числе, недостаточностью митрального клапана). Функциональный систолический шум обусловлен преимущественно нарушением тонуса **сосочковых** мышц, ускорением тока крови (например, при **анемиях, нейроциркуляторной дистонии, синдроме тиреотоксикоза**, выраженной относительной митральной недостаточности). **Дифференциально-диагностические различия** между функциональным и **органическим** систолическим шумом представлены в табл. 40.

Заканчивая **обсуждение** этого раздела, уместно привести высказывание выдающегося чешского кардиолога В. Ионаша (1963): «Недостаточность митрального клапана представляет наиболее важную диагностическую проблему из всех приобретенных пороков **сердца**». Разумеется, сказанное относится, прежде всего, к ситуации, когда в распоряжении врача отсутствуют такие методы диагностики, как **эхокардиография**, рентгеноскопия, **фонокардиография**, и врач должен поставить диагноз этого порока, опираясь **лишь на данные физикального** исследования. Точная диагностика **недостаточности** митрального клапана возможна лишь на основании комплексного **клинико-инструментального исследования** с обязательным использованием **эхокардиографии**.

Течение недостаточности митрального клапана

Течение недостаточности митрального клапана очень **вариабельно** и зависит от комбинации таких факторов, как объем **регургитации**, Функциональное состояние миокарда, выраженность анатомических изменений митрального клапана и, конечно, причина развития порока. Недостаточность митрального клапана является хорошо и длительно компенсируемым пороком сердца.

Табл. 39. Дифференциальная диагностика систолического шума при митральной недостаточности

Признаки	Недостаточность митрального клапана	Пролапс митрального клапана	Сужение устья аорты	Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия	Дефект межжелудочковой перегородки
Клинические характеристики систолического шума и другие физикальные данные	Интенсивный, нередко музыкальный систолический шум убывающего характера, выслушивается в области верхушки сердца, проводится в левую подмышечную впадину, ослабление I тона на верхушке	Выслушивается средний или поздний систолический щелчок (клик) в области верхушки сердца. За систолическим щелчком следует поздний короткий систолический шум	Систолический шум резкий во II межреберье справа от грудины, усиливается в середине систолы, проводится на сосуды шеи. Характерны низкое систолическое АД, <i>pulsus parvus et tardus</i> , ослабление II тона над аортой, систолическое дрожание над аортой	Грубый систолический шум в области левого края грудины (в III–IV межреберье), пульс малого наполнения, приподнимающий верхушечный толчок	Интенсивный систолический шум в области III–IV левого межреберья у левого края грудины, сопровождается пальпируемым систолическим дрожанием, одновременно могут выслушиваться систолический шум митральной регургитации и III тон на верхушке сердца
Особенности фонокардиограммы	Голосистотический шум, связанный с I тоном, ослабление I тона	Поздний систолический шум, следующий за систолическим щелчком	Ромбовидный систолический шум (<i>crescendo-decrescendo</i>) с <i>punctum max.</i> во II межреберье справа, ослабление II тона на аорте	Грубый веретенообразный систолический шум по левому краю грудины, голосистотический шум на верхушке	Голосистотический шум в II–IV межреберье у левого края грудины. Акцент II тона над легочной артерией

Табл. 39. Дифференциальная диагностика систолического шума при митральной недостаточности (окончание)

Признаки	Недостаточность митрального клапана	Пролапс митрального клапана	Сужение устья аорты	Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия	Дефект межжелудочковой перегородки
Влияние различных проб на интенсивность систолического шума:					
• Проба Вальсальвы	↓	↑ или ↓	↓	t	↓
• Вертикальное положение	↓	t	t или без измен.	t	↓
• Сжатие кисти руки или положение на корточках	↑	↓	↓ или без измен.	↓	t
• Положение на спине с поднятыми ногами	безизмен.	↓	t или без измен.	↓	
• Физические упражнения	↓	t	t или без измен.	t	
• Вдыхание амилнитрита	↓	t	t	↑↑	
• Прием изопроterenала	↓	↑	*	↑↑	

Примечание: t — усиление, ↑↑ — заметное усиление, ↓ — снижение.

Табл. 40. Дифференциально-диагностические различия между функциональным и органическим систолическим шумом

Признак систолический шум	Функциональный систолический шум	Органический
Место лучшего выслушивания	Надлегочной артерией.	В области верхушки сердца
Изменчивость шума	Характерна	Мало характерна
Тембр шума	Дующий, нежный, мягкий	Грубый, громкий , нередко музыкальный
Проводимость шума	Не проводится	Проводится в подмышечную область и на основание сердца
Ортостатическая проба	Ослабевает	Не ослабевает
Проба с физической нагрузкой	При снижении тонуса симпатической нервной системы и сосочковых мышц — ослабевает , при повышении тонуса папиллярных мышц — усиливается	Интенсивность меняется мало, иногда усиливается
Проба с обездвижением	При гипертонусе папиллярных мышц — ослабевает , при гипотонусе — усиливается	Интенсивность не изменяется
Вдыхание амилнитрита ФКТ	Усиливается Не связан с I тоном, изменчив , непостоянен, слабо выражен	Ослабевает Связан с I тоном, занимает всю систолу или ее большую часть, хорошо выражен, постоянен

При **умеренно и** особенно минимально выраженной недостаточности митрального клапана и, следовательно, небольшом объеме **регургитации**, а также при нечастых и не резко выраженных **рецидивах** ревматической лихорадки больные долгие годы не имеют нарушений гемодинамики и остаются трудоспособными.

Резко выраженная митральная недостаточность быстро приводит к развитию сердечной недостаточности и потере трудоспособности, причем это связано обычно с частыми рецидивами инфекционного эндокардита или ревматической лихорадки, реже — с разрывом сухожильных хорд. Тенденция к более быстрому увеличению митральной **регургитации** очень характерна для **недостаточности** митрального клапана, развившейся вследствие диффузных болезней соединительной ткани и синдрома Марфана. Острая ревматическая лихорадка является нередкой причиной изолированной недостаточности митрального клапана у взрослых больных — выходцев из развивающихся стран, причем обычно наблюдается прогрессирующее течение порока.

Больные с тяжелой митральной недостаточностью, которые лечатся консервативно и не подвергались хирургическому лечению **порока**, имеют 5-летнюю выживаемость в 80% случаев, почти 60% — 10-лет-

ную **выживаемость** (Rapaport, 1994). По данным Munoz и соавт. (1975), **5-летняя** выживаемость при тяжелой недостаточности митрального клапана составляет 45%.

Традиционно в течение недостаточности митрального клапана различают 3 периода. 1-й период — характеризуется тем, что компенсация порока сердца обеспечивается усиленной работой левого желудочка и левого предсердия. В этом периоде нет субъективных и объективных клинических проявлений **сердечной** недостаточности и легочной **гипертензии**, он может продолжаться многие годы.

Для **2-го** периода характерно развитие пассивной (венозной) легочной гипертензии, что обусловлено падением сократительной функции миокарда левого желудочка. Клинические проявления этого периода включают признаки застоя в малом круге **кровообращения** (кровохаркание, кашель, одышку в покое и при физической нагрузке, приступы сердечной астмы). Продолжительность этого периода может оказаться невелика.

3-й период — это период, характеризующийся присоединением **правожелудочковой** недостаточности (набухание шейных вен, периферические отеки, увеличение и болезненность печени).

Во 2-м и 3-м периодах недостаточности митрального клапана часто встречаются мерцание или трепетание предсердий и **тромбоэмболические** осложнения. В редких случаях резко увеличенное левое предсердие может вызвать сдавление левого возвратного нерва и охриплость голоса.

Прогноз больных с недостаточностью митрального клапана во 2-м и особенно в 3-м периодах порока плохой, больные умирают от хронической сердечной недостаточности, реже — **от тромбоэмболических** осложнений.

Всегда протекает тяжело и острая митральная недостаточность, особенно при инфаркте миокарда.

СУЖЕНИЕ ЛЕВОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО ОТВЕРСТИЯ

Сужение левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз) — порока сердца, обусловленный патологией аппарата митрального клапана. Характеризующийся сужением левого атриовентрикулярного отверстия, что создает препятствие току крови из левого предсердия в левый желудочек.

По данным В. Х. Василенко и соавт. (1983), распространенность митрального стеноза в популяции составляет 500–800 больных на 1 000 000 населения.

Этиология

Самой главной и частой причиной митрального стеноза является перенесенная **ревматическая лихорадка (ревматизм)**. Огромная социальная значимость острой ревматической лихорадки определяется приобретенными **ревматическими** пороками сердца, частота формирования которых после первой «ревматической атаки» коррелирует с **возрастом** пациентов. Как указывает Б. С. Белов (2004), частота формирования порока сердца после первой атаки острой ревматической лихорадки у детей составляет 20–25%, среди подростков — 33%, у взрослых — 39–45%. Причем максимальная частота возникновения пороков сердца отмечается в первые **три года** от начала болезни. Если **пациенты** впервые заболели **острой ревматической лихорадкой** в **возрасте** 23 года и старше, пороки сердца формируются в 90% случаев.

Острая ревматическая лихорадка может приводить к **развитию** как изолированного («чистого») митрального стеноза, **так** и к **сочетанию** митрального стеноза с недостаточностью митрального клапана. По данным В. Х. Василенко (1983), «чистая форма митрального стеноза» наблюдается в $\frac{1}{3}$ всех случаев поражения митрального клапана. Дале и соавт. (1993) и Waller с соавт. (1994) указывают, что **приблизительно 25%** больных с ревматической болезнью сердца имеют «чистый» митральный стеноз и еще 40% дополнительно — комбинацию митрального стеноза и недостаточности митрального клапана.

При острой ревматической лихорадке в патологический процесс вовлекаются как створки, **комиссуры** митрального клапана, **митральное** фиброзное кольцо, так и хорды и папиллярные мышцы. Патоморфологическими проявлениями поражения митрального клапана и подклапанных структур при ревматической лихорадке являются **воспалительный** отек, развитие фиброза и, как следствие **этих процессов** утолщение створок митрального клапана; сращение **комиссур**; сращение и выраженное укорочение сухожильных хорд; **кальциноз** створок митрального фиброзного кольца, подклапанных структур. Следует отметить, что выраженный **склероз**, значительное утолщение и **кальциноз** створок развиваются спустя определенное время, то есть на поздних стадиях митрального стеноза. Важнейшим итогом воспали-

тельных **патоморфологических** изменений митрального клапана является сморщивание его створок и сужение левого атриовентрикулярного отверстия.

При резко выраженном митральном стенозе митральный клапан приобретает вид диафрагмы с очень узким отверстием щелевидной или овальной формы, и напоминает петлю для пуговицы.

При **преимущественном** и выраженном поражении **подклапанного** аппарата **митральный** клапан приобретает воронкообразную форму с отверстием в виде рыбьего рта, узкий конец «воронки» образован сросшимися между собой хордами.

Еще в 1968 г. В. Е. Незлин предложил выделять 4 анатомических варианта ревматического митрального стеноза, что остается актуальным и в настоящее время.

Вариант 1 характеризуется сращением краев створок между собой, но при **этом не** наблюдается резко выраженных **структурных** изменений самих створок и сухожильных нитей.

При варианте 2 наблюдается резко **выраженный фиброз и кальциноз** створок, однако сращение створок **между собой выражено** слабо. **Митральный** стеноз в этой ситуации развивается потому, что створки митрального клапана становятся очень ригидными и не могут в достаточной мере **раскрыться** в диастоле. Митральное отверстие представляет **собой** узкую, продолговатую **щель**.

Вариант 3 можно обозначить **как «подклапанный митральный стеноз»**, он обусловлен грубыми морфологическими изменениями сухожильных хорд, а нередко и папиллярных **мышц**. Существует разновидность варианта 3 — **так** называемый «двойной **митральный** стеноз» — **сочетание подклапанного** стеноза и стеноза, обусловленного поражением створок митрального клапана.

При варианте 4 наблюдается выраженное сращение краев створок митрального клапана, а поражение самих створок выражено умеренно. Иногда отмечается поражение сухожильных нитей.

Кроме описанных четырех вариантов митрального стеноза, необходимо отметить **также** еще один довольно редкий патоморфологический вариант, при котором митральный стеноз обусловлен выраженным **рубцовым** сморщиванием фиброзного кольца, что, естественно, приводит к концентрическому сужению левого атриовентрикулярного (митрального) отверстия.

Очень редко митральный стеноз может быть обусловлен следующими причинами:

- злокачественным **карциноидом**;
- системной **красной** волчанкой;
- ревматоидным артритом;
- **мукополисахаридозом Гунтера-Харлера**;
- болезнью Фабри;
- отложением амилоидных масс в области клапанного аппарата;
- лечением метисергидом (**Misch**, 1974).

Редкими причинами митрального стеноза являются **инфекционный** эндокардит и **атеросклеротическое** поражение створок митрального клапана с развитием в них в последующем фиброза и **кальциноза**. У пожилых людей митральный стеноз может развиваться вследствие такой редкой причины, как **кальцификация** створок клапана.

Существует также врожденный митральный стеноз, при этом с сердечная недостаточность развивается в грудном и раннем детском возрасте. Различают следующие анатомические типы врожденного митрального стеноза:

- **«парашютообразный»** тип, характеризующийся тем, что укороченные сухожильные хорды конвергируют, сходятся вместе и прикрепляются к единой большой **сосочковой** мышце;
- **утолщениестворок**, сочетающееся с укороченными и **проспирсованными** между собой сухожильными створками;
- **аркадообразная** аномалия с гипертрофированными **сосочковыми** мышцами, создающими обструкцию;
- дополнительная ткань митрального **клапана**;
- **надклапанное** разрастание **соединительной** ткани по **периферии** створок.

Как правило, врожденный митральный стеноз сочетается с **другими** аномалиями сердца: с **фиброэластозом** эндокарда, **коарктацией** аорты, **открытым** артериальным протоком, обструкцией выносящего **тракта** левого желудочка, дефектом межжелудочковой перегородки, дефектом межпредсердной перегородки (синдром **Лютембаши**).

Патофизиология и изменения гемодинамики

В норме площадь левого **атриовентрикулярного** отверстия составляет около **4–6 см²**. В результате действия этиологических **факторов**, в первую очередь, ревматической лихорадки и вследствие **происходящих** при этом **патоморфологических** изменений (утолщение, сращение митральных створок) происходит значительное **уменьшение** митрального отверстия менее **4 см²**.

В норме митральный клапан в начале диастолы открывается и **кровь** свободно поступает из левого предсердия в левый желудочек. При митральном стенозе уменьшение площади левого **атриовентрикулярного** отверстия создает препятствие для поступления крови в **левый** желудочек. В итоге происходит повышение давления в левом предсердии, и чем меньше площадь митрального отверстия, тем **выше** уровень давления (при резко выраженном стенозе оно может быть **в 4–5 раз** выше по сравнению с нормой). Таким образом, **создается** патологический **Градиент** давления между **левым предсердием** и **левым желудочком**, благодаря чему кровь проталкивается **через суженное** митральное отверстие в левый желудочек. Постепенно развивается **гипертрофия** и дилатация левого предсердия.

Высокое давление в левом предсердии затрудняет **опорожнение** легочных вен, вследствие чего переполняется венозное русло, растет

гидростатическое давление в легочных венах и капиллярах, что может вызвать транссудацию плазмы в **интерстициальную** ткань легких и альвеолы, вызывая развитие одышки, а в тяжелых случаях даже отека легких. Резкое **повышение** венозного давления может приводить к открытию **коллатералей** между легочными и бронхиальными венами. Значительный рост давления в легочных венах и капиллярах соответственно **«передается»** на легочную артерию, развивается пассивная легочная гипертензия. В последующем по мере дальнейшего роста давления в левом предсердии и легочных венах развивается защитный рефлекторный спазм **легочных** артериол (рефлекс **Китаева**) вследствие **чего** в определенной мере ограничивается приток крови к легочным капиллярам, предупреждается их переполнение и дальнейший рост в них гидростатического давления. Рефлекс **Китаева** представляет собой вынужденную защитную реакцию организма, но этот рефлекс одновременно вызывает дальнейший рост давления в легочной артерии (активная легочная гипертензия). При активной легочной гипертензии давление в легочной артерии может достигать больших величин — **150–200 мм рт. ст.** (в норме давление в легочной артерии в систолу равно **30–15 мм рт. ст.**, в диастолу **6–12 мм рт. ст.**, среднее давление **10–18 мм рт. ст.**). Далее, по мере существования легочной гипертензии развиваются выраженные **пролиферативные** и **склеротические процессы** в стенке легочных артериол (прежде всего гипертрофия **меди** и фиброз интимы), что в свою очередь способствует стабилизации давления в легочной артерии на высоком уровне и снижению легочного **кровотока**.

Длительное и выраженное **повышение** давления в легочной артерии создает значительно повышенную нагрузку сопротивлением на правый желудочек, опорожнение его резко затрудняется. Уже при **повышении** давления в легочной артерии более **50 мм рт. ст.** **увеличивается** конечное **диастолическое** давление в **правом** желудочке. В **конечном** итоге **возникающая** при митральном стенозе хроническая **легочная** гипертензия и хроническое повышение давления в правом желудочке приводят к его **гипертрофии**, дилатации, относительной недостаточности трехстворчатого клапана и в последующем к правожелудочковой недостаточности.

На поздних стадиях митрального стеноза на фоне значительно выраженной легочной гипертензии развивается выраженный застой крови в малом и большом кругах кровообращения.

Левое предсердие при митральном стенозе постоянно испытывает перегрузку давлением, что приводит к **его** гипертрофии, дилатации, **дистрофическим** и склеротическим изменениям в миокарде, нарушению электрофизиологических процессов и развитию **мерцательной** аритмии, что еще более ухудшает поступление крови из левого предсердия в левый желудочек и, следовательно, способствует застою крови в расширенном левом предсердии. Застой крови в дилатированном левом предсердии предрасполагает к образованию в нем тромбов и **развитию** тромбоэмболии периферических артерий.

Важнейшим патофизиологическим фактором и **гемодинамическим** особенностью при митральном стенозе является **уменьшенный ударный** объем сердца и практически отсутствие его увеличения при **физической** нагрузке. Следует отметить, что при **небольшом или умеренном** сужении левого **атриовентрикулярного** отверстия **ударный** объем в покое остается близким к норме. Однако при физической или психоэмоциональной **нагрузке** и тахикардии любого **генеза** **ударный** объем и сердечный выброс увеличиваются незначительно, то есть **существенно** меньшей степени по сравнению со здоровыми людьми. При выраженном митральном стенозе и значительной **легочной** гипертензии ударный объем и сердечный выброс снижены даже в **покое** и не возрастают или иногда падают при физической нагрузке (**фиксированный** ударный объем). Сниженный сердечный выброс приводит к гипоперфузии всех органов и тканей и соответственно к нарушению их функций.

В патогенезе гемодинамических нарушений, клинических проявлений и осложнений при митральном стенозе определенную роль играет нейрогормональный дисбаланс в регуляции системы кровообращения. Низкий сердечный выброс, высокое давление в левом предсердии, застой крови в обоих кругах кровообращения, недостаточная перфузия органов и тканей вызывают активацию нейрогормональных факторов, как и при **хронической** сердечной недостаточности другой этиологии. Происходит активация симпатoadреналовой, ренин-ангиотензин-альдостероновой систем; **местной** тканевой ренин-ангиотензиновой системы, развивается дисбаланс в продукции эндотелием **вазодилатирующих** и **вазоконстрикторных факторов** с преобладанием последних. Указанные обстоятельства способствуют гипертрофии левого **предсердия**, развитию в нем фиброза, последующей его дилатации, развитию клинической картины сердечной недостаточности.

Клиническая картина

Митральный стеноз **чаще** развивается у женщин. Среди больных с митральным стенозом женщины составляют около **65–70%**. Большинство больных с митральным стенозом имеют в анамнезе указания на перенесенную острую ревматическую **лихорадку**. Как образно заметил Н. М. Шевченко (2004), **«митральный стеноз — это клеймо ревматизма»**. Формирование митрального стеноза **происходит** медленно, постепенно, клинические проявления **этого** порока сердца могут впервые появиться через **10–12** лет после перенесенной острой ревматической лихорадки. Однако **следует** заметить, что сроки появления субъективных проявлений митрального **стеноза** индивидуальны и могут **колебаться** от **5** до **20** лет. Развитие **митрального стеноза** через **4–5** лет после ревматической атаки **наблюдается** очень редко. Выраженность клинических проявлений **сужения** левого атриовентрикулярного отверстия (митрального **стеноза**) в первую очередь зависит от его степени. В зависимости от **площади**

ди левого атриовентрикулярного отверстия различают три степени митрального стеноза:

- легкая степень митрального стеноза — площадь левого атриовентрикулярного отверстия — **от 4 см² до 2 см²**;
- умеренно выраженный митральный стеноз — площадь левого атриовентрикулярного отверстия — **от 2 см² до 1 см²**;
- тяжелый митральный стеноз — площадь левого атриовентрикулярного отверстия меньше **1 см²**. Эту степень митрального стеноза некоторые кардиологи называют критической.

Разумеется, чем меньше площадь левого атриовентрикулярного отверстия, то есть чем выше степень митрального стеноза, тем более выражена клиническая картина порока.

Субъективные проявления

При нерезко выраженном митральном стенозе и хороших компенсаторных возможностях левого предсердия (т. е. при адекватно усиленной его работе) больные обычно не предъявляют жалоб и чувствуют себя удовлетворительно, хотя аускультативные и эхокардиографические признаки митрального порока определяются.

Однако постепенно (чем более выражен митральный стеноз, тем быстрее) появляются субъективные признаки порока.

Наиболее ранним симптомом митрального стеноза является одышка, которая «красной нитью» проходит через всю жизнь больного» (В. С. Нестеров, 1974). Она обусловлена застоем в малом круге кровообращения и легочной гипертензией, а также сниженной эластичностью легких и уменьшением в них газообмена. Вначале одышка возникает при физических и психоэмоциональных нагрузках, во время полового акта. В этих условиях еще больше увеличивается давление в левом предсердии и малом круге кровообращения. Возникающая при физических и психоэмоциональных нагрузках тахикардия приводит к укорочению диастолы и, следовательно, к ухудшению опорожнения левого предсердия и дальнейшему росту давления в нем и **соответственно** в легочных венах. При физическом напряжении увеличивается **приток** крови в правые отделы сердца и при достаточной сократительной функции миокарда правого желудочка происходит еще большее наполнение кровью малого круга кровообращения. Физическая нагрузка требует адекватной перфузии **органов** и тканей, а при характерном для митрального стеноза фиксированном ударном объеме сердца этого обеспечить не удастся. В результате указанных патофизиологических особенностей появляется *одышка при физических нагрузках*. Вначале одышку вызывают значительные физические нагрузки, затем она начинает появляться даже при небольших физических усилиях. В связи с этим больные нередко совершенно сознательно стараются избегать любых физических и психоэмоциональных нагрузок, ограничивают свою активность во всех проявлениях, предпочитая вести своеобразный «вегетативный» образ жизни.

С течением **времени одышка** появляется уже и в покое, при этом больные отмечают, что она усиливается в положении лежа и **уменьшается** или даже **исчезает** в положении сидя и стоя (**ортопноэ**). У многих больных наряду с жалобой на одышку появляются жалобы на **кашель**, который беспокоит больных **во** время физической **нагрузки** и, как и одышка, может усиливаться в положении **лежа** и исчезать в вертикальном положении. Это **своеобразный «сердечный» кашель**, **отражающий** венозный застой в легких и легочную **гипертензию**, обычно кашель сухой или с отделением небольшого количества слизистой мокроты, иногда в мокроте присутствуют прожилки крови.

При резко выраженном венозном и капиллярном застое в легких, высокой степени легочной гипертензии создаются условия для развития интерстициального и даже альвеолярного отека легких. Интерстициальный отек легких проявляется сердечной астмой (некоторые специалисты предлагают называть ее «митральной» астмой, подчеркивая тем самым, что в ее развитии слабость левого **желудочка** не является первопричиной). Сердечная астма **характеризуется** появлением **приступов удушья**, чаще ночью, в **горизонтальном** положении больного, которые нередко сопровождаются **чувством** страха смерти, выраженного беспокойства. В положении сидя **выраженность** удушья несколько ослабевает. При развитии **альвеолярного** отека легких появляется жалоба не только на тяжелую **одышку**, удушье, но и **кашель с отделением большого количества пенистой, розовой мокроты** (вследствие пропотевания **эритроцитов** из плазмы крови в альвеолы).

Сердечная астма и отек легких провоцируются физическим и эмоциональным напряжением, респираторной инфекцией, лихорадкой, сексуальной активностью, беременностью, **фибрилляцией** предсердий с увеличенной частотой сокращений **желудочков** ИЛИ другими тахикардиями.

Довольно часто больные с митральным стенозом жалуются на **кровохаркание**. Наиболее частой причиной **кровохаркания** является разрыв **легочно-бронхиальных** венозных анастомозов вследствие **резко** выраженной гипертензии в легочных венах. Однако, следует помнить, что кровохаркание при митральном стенозе может быть **обусловлено** тромбозом легочной артерии и развитием инфаркта **легкого**.

В появлении кровохаркания большое значение имеет также увеличение давления в легочных капиллярах и пропотевание эритроцитов из крови в альвеолы.

Wood (1954) различает следующие виды кровохарканий при митральном стенозе:

1. Внезапное легочное кровотечение (ранее обозначавшееся как «легочная **апоплексия**»). Несмотря **на** то, что такое кровотечение профузное, оно редко бывает **жизнеопасным**. Это кровотечение является результатом разрыва истонченных дилатированных **бронхиальных** вен, который наступает вследствие **внезапного подъема** давления в левом предсердии. При развитии стойкой **венозной**

легочной **гипертензии** стенка легочных вен резко **истончается**. Кровохаркания такого вида постепенно становятся **реже** и даже имеют тенденцию к исчезновению при **прогрессировании** митрального стеноза.

2. Примеси крови в мокроте — эта форма кровохаркания ассоциируется с пароксизмами ночного удушья (по сути, сердечной астмы, возникающей ночью).
3. Пенистая, розовая мокрота — этот вид кровохаркания наблюдается при отеке легких, протекающем с разрывом альвеолярных капилляров.
4. Кровохаркание вследствие инфаркта легкого — позднего осложнения митрального стеноза, ассоциированного с сердечной недостаточностью.
5. Примеси крови в мокроте как проявление хронического бронхита, осложняющего течение митрального стеноза. Отек слизистой оболочки бронхов у больных с митральным стенозом создает благоприятные условия для развития хронического бронхита, который часто осложняет митральный **стеноз**.

При развитии **правожелудочковой** недостаточности больные **жалуются** на появление **отеков в области голеней и стоп**.

Следует отметить, что с развитием правожелудочковой недостаточности уменьшается количество крови, поступающей в малый круг **кровообращения**, в определенной **мере** происходит его разгрузка и вследствие этого уменьшается выраженность **кардинальных** признаков венозного застоя крови в легких — **реже** возникают приступы удушья и сердечной астмы, **реже** **появляется** кровохаркание.

Больные с митральным стенозом часто жалуются также на общую и мышечную слабость, резкое снижение работоспособности, повышенную утомляемость. Эти жалобы появляются довольно рано и обусловлены «**фиксированным**» сердечным выбросом (т. е. отсутствием его адекватного повышения в условиях физической и **психозмоциональной нагрузки**) и недостаточной перфузией органов и тканей, а также скелетной мускулатуры.

Больных с **митральным** стенозом **очень** часто беспокоят **жалобы на сердцебиения и ощущение перебоев в области сердца**. Сердцебиения обусловлены синусовой тахикардией, которая очень характерна для больных с митральным стенозом и является следствием активации симпатoadреналовой системы. Ощущение перебоев в области сердца связано с появлением экстрасистол (чаще **суправентрикулярной**) или мерцательной **аритмии**.

Около **15%** больных жалуются на **боли в грудной клетке**, которые связаны с выраженной легочной **гипертензией** и расширением **ствода** легочной артерии. Боли могут локализоваться в **области** сердца, обычно тупые, давящие, носят постоянный характер, как правило, не купируются нитроглицерином. Иногда боли могут быть обусловлены выраженной гипертрофией, дилатацией **миокарда** правого желудочка и ишемией некоторых его отделов. У ряда больных (**преимущественно**

но у лиц пожилого возраста) боли в области сердца обусловлены сопутствующим атеросклерозом коронарных **артерий**.

В. И. Маколкин (2003) приводит следующие причины **типичных стенокардитических** болей при митральном **стенозе**:

- сопутствующий атеросклероз коронарных артерий;
- относительная коронарная недостаточность правого желудочка (вследствие диссоциации между его усиленной работой и неадекватным кровоснабжением);
- растяжение левого предсердия и легочной артерии;
- **сдавление левой коронарной артерии увеличенным левым предсердием**.

При развитии **правожелудочковой** недостаточности и увеличении печени больные жалуются на **боли и чувство тяжести в правом подреберье, ощущение горечи во рту**. Правожелудочковая недостаточность нередко сопровождается развитием застойных явлений в венах желудка, кишечника, в этом случае больных беспокоят *тошнота, вздутие живота, иногда рвота*.

Резкое увеличение левого предсердия может вызвать **нарушение глотания** (сдавление пищевода) и охриплость голоса в связи со сдавлением возвратного нерва — симптом Ортнера.

Внешний осмотр

При развитии митрального стеноза в детском или юношеском возрасте отмечается **отставание в росте и в физическом развитии**, иногда в половом («митральный **нанизм**»). Взрослые больные с **митральным** стенозом **астеничны**, как правило, со сниженной массой тела и слабым развитием мускулатуры, выглядят моложе своих лет.

При выраженной легочной гипертензии развивается периферический цианоз (**акроцианоз**) — губы, кончик носа, мочки ушей, ушные раковины, кисти, стопы цианотичные и холодные на ощупь. Для больных с митральным стенозом характерно так называемое **«митральное лицо» (facies mitralis)** — **цианотично-румяные** щеки на фоне бледной кожи лица «митральная **бабочка**» с **цианотичными губами** и цианозом кончика носа и ушных раковин.

Выраженная легочная **гипертензия** может сопровождаться диффузным пепельно-серым цианозом, **при** осмотре обращает на себя внимание одышка, **при этом** больные предпочитают занимать вынужденное, сидячее или полусидячее положение в **постели**, так как при этом уменьшается приток крови к правым отделам сердца и легким и одышка уменьшается.

При развитии правожелудочковой недостаточности можно видеть набухание шейных вен, утолщение шеи, отеки на ногах и в области **поясницы и** увеличение живота в объеме **за счет асцита**.

Интересный признак митрального стеноза приводит Шварц. Он наблюдал у детей и мужчин с митральным стенозом более высокое расположение левого грудного соска, при этом он имеет **овальную** форму, меньшие размеры и более бледную окраску по сравнению с правым соском.

Осмотр области сердца

При осмотре и пальпации области сердца нередко можно обнаружить важные диагностические признаки митрального стеноза. Если этот порок сердца сформировался в детском или подростковом возрасте, можно увидеть в области сердца «сердечный горб» (***gibbus cardiacus***) — выпячивание, наиболее сильно выраженное в нижней **трети** грудины, обусловленное влиянием значительно гипертрофированного правого желудочка на хрящи, ребра **прекардиальной** области грудной клетки и грудины.

У некоторых больных с резко выраженной легочной гипертензией можно при осмотре увидеть **усиленную пульсацию во II межреберье слева**, обусловленную расширением ствола легочной артерии (признак редкий).

При развитии митрального стеноза в молодом возрасте иногда можно обнаружить **симптом Боткина** — некоторое уменьшение левой половины грудной клетки по сравнению с правой.

При чрезмерной дилатации левого предсердия у немногих **больных** наблюдается **волнообразная пульсация всей области сердца**.

В области эпигастрия можно видеть **пульсацию**, обусловленную работой гипертрофированного правого желудочка, иногда эта пульсация захватывает **III–IV межреберье** (соответственно проекций **выходного тракта** правого желудочка). Следует отметить, что пульсация в области эпигастрия, связанная с правым желудочком, **усиливается на вдохе**.

Пальпация области сердца

Верхушечный толчок прощупывается в обычном **месте**, то **есть** в **V-м** межреберье **кнутри** от левой **среднеключичной** линии, так как при митральном стенозе отсутствует увеличение левого желудочка. У многих больных верхушечный толчок **пропальпировать** не удастся. Иногда верхушечный толчок смещается влево, что **обусловлено** значительным увеличением правого желудочка, который смещает **кнаружи** левый желудочек.

Пульсация гипертрофированного правого желудочка пальпаторно может восприниматься **в** эпигастрии или **в III–IV межреберье** у левого края грудины, а при расширении ствола легочной артерии воспринимается пульсация во II межреберье слева.

Характерным **пальпаторным** признаком митрального стеноза является симптом «двух молоточков», описанный В. С. Нестеровым (1974). Автор описывает симптом следующим образом. Если приложить руку так, чтобы ладонью прикрыть верхушку сердца, а пальцами — область второго межреберья слева у грудины, то можно выявить симптом «двух молоточков». I хлопающий тон определяется как первый молоточек, стучащий изнутри грудной клетки, акцентированный II тон хорошо воспринимается пальцами руки **как** удар «второго молоточка». Между двумя «молоточками» в ряде случаев удастся **пропаль-**

пировать пульсацию гипертрофированного *conus pulmonalis* правого желудочка.

Очень важным пальпаторным симптомом митрального **стеноза** является определение **диастолического** «кошачьего мурлыканья» (термин предложил **Лаеннек**, он называл «кошачье мурлыканье» по-французски *fremissement cataire*). Для **выявления** этого признака **следует** положить **ладонь** на область верхушки **сердца**, и рука будет **воспринимать** в диастоле дрожание, напоминающее ощущение, возникающее, если **приложить** руку **к** спине мурлыкающей кошки. «Кошачье мурлыканье» **бывает** **протодиастолическим** и **пресистолическим**. **Протодиастолическое** «кошачье мурлыканье» возникает в начале диастолы, во время прохождения крови из левого предсердия в левый желудочек через суженное атриовентрикулярное отверстие и соответствует **протодиастолическому** шуму. Определить при пальпации, что «кошачье мурлыканье» возникает в диастоле не сложно, так **как** оно следует за пальпируемым сердечным толчком. Необходимо подчеркнуть значение определения «кошачьего мурлыканья» в физикальной **диагностике** митрального стеноза. Дело в том, что в ряде случаев при митральном стенозе рукой при пальпации области сердечного толчка воспринимается «кошачье мурлыканье», но при **аускультации** **протодиастолический шум** не выслушивается. Это несоответствие пальпации и **аускультации** сердца при митральном **стенозе** объясняется тем, что диастолический шум может **иметь** очень низкий тембр, не улавливаемый человеческим ухом.

У многих больных «кошачье мурлыканье» соответствует пресистолическому шуму, тогда оно возникает в конце диастолы и называется пресистолическим «кошачьим мурлыканьем». **Пресистолическое** «кошачье мурлыканье» имеет нарастающий характер и возникает не после сердечного толчка, а перед ним (в отличие **от протодиастолического**).

Следует подчеркнуть, что «кошачье мурлыканье» обычно определяется **в** области сердечного толчка или вблизи от него, иногда оно определяется только в положении лежа на левом боку, **или** в сидячем положении с наклоном вперед. У отдельных больных **диастолическое** «кошачье мурлыканье» является распространенным, занимает **большую часть** **прекардиальной** области, **может** даже **проводиться** за ее пределы и **хорошо** выявляется в положении больного на спине.

Выявляемость и интенсивность «кошачьего мурлыканья» зависят от степени митрального стеноза **и** от функционального состояния миокарда. «Кошачье мурлыканье» может не определяться при небольшом или, наоборот, резко выраженном сужении левого **атриовентрикулярного** отверстия, а также при развитии мерцательной **аритмии** (особенно при **тахисистолической** форме), и при сердечной недостаточности.

Перкуссия сердца

При не резко выраженном митральном стенозе изменений границ **сердца** при перкуссии не обнаруживается. При значительной гипертрофии и дилатации левого предсердия, а затем и правого желудочка,

происходит изменение границ относительной тупости сердца. Характерно смещение границ относительной тупости **сердца** вверх и вправо. Оно обусловлено, прежде всего, расширением правого желудочка, к которому **впоследствии** присоединяется расширение правого предсердия. При гипертрофии правого желудочка **вследствие** косого направления его длинника (справа сверху влево и вниз) происходит смещение верхней **границы** относительной тупости сердца вверх. Кроме того, смещение верхней границы вверх обусловлено также увеличением выходной **части** правого желудочка и ствола легочной артерии. Расширение правой границы относительной тупости сердца связано с двумя основными факторами:

- смещением правого предсердия увеличенным правым желудочком (правая граница **относительной** сердечной тупости образована именно краем правого предсердия);
- увеличением правого предсердия (это наблюдается при высокой легочной **гипертензии** и выраженной гипертрофии и **дилатации** правого желудочка).

У некоторых больных с митральным стенозом можно обнаружить выраженное притупление перкуторного звука слева в **III-м** (а иногда и во **II-м**) межреберном промежутке вследствие увеличения инфундибулярной части правого желудочка и ствола легочной артерии.

Увеличения левой границы относительной тупости сердца при «чистом» (изолированном) митральном стенозе не бывает. Но иногда все-таки левая граница относительной тупости сердца бывает смещена влево, что **может** быть **обусловлено** двумя обстоятельствами:

- увеличением правого желудочка (он смещает влево левый желудочек);
- присоединением к митральному стенозу митральной недостаточности, при которой развивается гипертрофия левого желудочка.

При значительном расширении левого предсердия у некоторых больных обнаруживается притупление в левой паравerteбральной области.

При перкуторном определении конфигурации сердца определяет сглаженность талии сердца — то есть выраженное **уменьшение** или полное отсутствие угла между ушком левого предсердия и выпуклым наружи контуром левого **желудочка**. Сглаженность талии сердца объясняется дилатацией левого предсердия и ствола легочной артерии. Сглаженная талия и смещение правой границы сердца вправо обуславливают митральную конфигурацию сердца.

Аускультация сердца

Аускультация сердца является основным **физикальным** методом диагностики митрального стеноза.

Все аускультативные феномены, характерные для митрального стеноза, лучше определяются в области верхушки сердца в положении на левом боку. Аускультативными признаками митрального стеноза являются следующие.

Усиление I тона и «хлопающий» его тембр

Для митрального стеноза характерно увеличение (усиление) громкости I тона, одновременно меняется его тембр, I тон напоминает звук хлопающего на ветру флага или звук, издаваемый Детской хлопашкой.

Увеличение громкости I тона обусловлено следующими факторами:

- недостаточным наполнением Левого **желудочка** кровью во время диастолы, а при малом объеме **крови** наблюдается увеличение скорости **изоволюметрического** сокращения левого желудочка, что вызывает быстрое смыкание и резкое напряжение створок **митрального** клапана;
- **значительной** экскурсией створок митрального клапана; это обусловлено тем, что вследствие малого наполнения кровью левого желудочка створки митрального клапана к моменту сокращения левого желудочка **находятся** на большом расстоянии от левого **атриовентрикулярного** отверстия, и движение створок с большой амплитудой во время систолы левого желудочка **вызывает** появление **громкого I тона**;
- **слиянием** звука, **обусловленного пресистолическим** митральным кровотоком, с **I тоном**.

Однако **перечисленные** факторы приводят к **усилению I тона** тогда, когда створки митрального клапана все-таки еще **сохраняют определенную гибкость**. В связи с этим становится понятно, что при **выраженном кальцинозе, фиброзировании, утолщении** митральных створок их гибкость резко снижена и I тон **сердца** может оказаться не усиленным. Даже более того, в редких случаях, когда митральный клапан совершенно **неподвижен**, I тон вообще может отсутствовать (**В. Х. Василенко и соавт., 1983**).

Как правило, усиленный I тон при митральном стенозе одновременно **является хлопающим**. Причина появления такого тембра I тона — **изменение** нормального характера колебаний **склерозированных** створок митрального клапана, которые ударяются при колебаниях о находящуюся под высоким давлением кровь в левом предсердии (**Б. С. Шкляр, 1972**). При резко выраженных анатомических изменениях створок митрального клапана (значительная кальцификация, **фиброзирование**) I тон может быть не хлопающим, а **даже** тихим.

I тон теряет хлопающий характер в следующих ситуациях:

- а) резкое обызвествление митрального клапана;
- б) сопутствующая митральная недостаточность;
- в) выраженная легочная гипертензия;
- г) тромбоз левого предсердия.

Акцентирасщепление II тона над легочной артерией

При повышении давления в легочной артерии появляется акцент II тона над легочной артерией (во II межреберье слева от **грудины**). Он обусловлен высоким давлением в легочной артерии, а также поворотом ее с более близким прилеганием к грудной клетке. Чем выше

степень легочной гипертензии, тем более выражен акцент **II тона** над легочной артерией. При резко выраженной легочной гипертензии **II тон** становится особенно громким, может хорошо определяться и в **III межреберье слева**. Акцент **II тона** над **легочной** артерией особенно четко определяется **на высоте** глубокого вдоха и **сохраняется** до тех пор, пока правый желудочек сохраняет свою сократительную **способность**. При **развитии** правожелудочковой недостаточности акцент **II тона** над легочной артерией значительно уменьшается и может даже исчезнуть (то есть громкость **II тона** над легочной артерией такая же, как **и** над аортой). **Ослабление II тона** над легочной артерией особенно заметно при развитии относительной недостаточности трехстворчатого **клапана**.

При развитии легочной гипертензии наряду с акцентом **II тона** над легочной артерией определяется его раздвоение (расщепление). Оно **обусловлено** одновременным захлопыванием клапанов аорты и легочной артерии вследствие удлинения систолы гипертрофированного и **дилатированного** правого желудочка и более позднего в связи с этим возникновения легочного компонента **II тона**. В норме полулунные клапаны легочной артерии также захлопываются **на 0.03–0.04** с позже, чем аортальные, однако это асинхронное захлопывание клапанов аорты и легочной артерии ухом не улавливается и **II тон** воспринимается как единый, **а не** раздвоенный.

Тон (щелчок) открытия митрального клапана

Одним из ключевых **аускультативных** признаков митрального стеноза является **тая, иди щелчок, открытия митрального клапана (the opening snap of mitral valve или OS)**. Термин щелчок (**или тон**) **открытия** митрального клапана был предложен Потеном (**claquement d'ouverture de la mitrale**), и затем этот термин стал популярным в **английской и американской** литературе. Термин **щелчок открытия митрального клапана** в определенной **мере не** соответствует действительности, потому что решающим фактором в возникновении этого **дополнительного тона в диастоле** при **митральном** стенозе является **не открытие** митрального **клапана, а** скорее диастолическое напряжение его створок. По мнению Йонаша (1963) более правильно было бы пользоваться термином **«claquement au moment d'ouverture de la mitrale»** (щелчок в момент открытия митрального клапана).

Современные представления о механизме возникновения **щелчка** открытия митрального клапана формулируются **следующим образом** (Constant, 2001). Как указывалось ранее, **при** митральном стенозе происходит фиброзное уплотнение и нередко **кальцификация** створок митрального клапана, особенно его более крупной передней створки, а также сращение **комиссур**. Во время диастолы левый желудочек старается как бы **«втянуть»** в себя кровь из левого предсердия (необходимо еще учесть и градиент давления между левым предсердием и левым желудочком при митральном стенозе) и **центральные** части створок митрального клапана могут, как парус, выгибаться, выпячиваться

вниз в виде купола. Вот это быстрое диастолическое **куполообразное** выпячивание **створок**, прежде всего более крупной передней **створки**, в полость левого желудочка и их **напряжение** в этот момент и **обуславливают** появление дополнительного тона в диастоле, получившего название щелчка открытия **митрального** клапана.

Щелчок открытия митрального клапана появляется через **0.06—0.1 с** после второго тона. Чем тяжелее митральный стеноз, тем **короче** интервал между вторым тоном и щелчком открытия митрального **клапана**, то есть он возникает раньше. Щелчок открытия митрального клапана лучше всего **выслушивается** между верхушкой сердца и **левым** краем грудины или около него в **IV межреберье**. Это обусловлено тем, что передняя створка митрального клапана, играющая главную роль в образовании щелчка открытия, в процессе раскрытия **перемещается** по направлению к левому краю грудины. Довольно часто щелчок открытия митрального клапана хорошо выслушивается в области верхушки в положении на левом боку. Щелчок открытия митрального клапана является высокочастотным, воспринимается **при аускультации** как достаточно громкий, короткий, отрывистый тон, появляющийся после II тона. Громкость щелчка открытия митрального клапана снижается на вдохе в связи с уменьшением притока крови в левое предсердие и возрастает на выдохе. Важно подчеркнуть, что щелчок открытия митрального клапана сохраняется и при развитии **мерцательной** аритмии у больных с митральным стенозом.

Существует ряд ситуаций, когда щелчок открытия митрального клапана возникает **позже, чем** у большинства больных с митральным стенозом. Следующие патологические ситуации вызывают позднее появление щелчка открытия митрального клапана:

- брадикардия (**при брадикардии увеличивается период изоволюметрического** расслабления левого желудочка, кроме того, **медленнее** снижается давление в левом желудочке);
- снижение сократительной функции миокарда (**при этом увеличивается время изоволюметрического** сокращения);
- аортальная **регургитация** (волна **регургитирующей** крови из аорты наталкивается на переднюю створку митрального клапана и препятствует ее быстрому смещению вниз);
- низкое давление в левом предсердии при значительном его **увеличении** и снижении сократительной способности;
- высокое давление в аорте (в этом случае необходимо более длительное время для снижения **внутрижелудочкового** давления до уровня ниже давления в левом предсердии и открытия митрального клапана).

Щелчок (тон) открытия митрального клапана необходимо дифференцировать с нормальным (физиологическим) III тоном сердца. Третий тон выслушивается приблизительно у 43–45% здоровых детей, подростков, юношей и у **10–15%** здоровых **лиц** в возрасте **20–30 лет**. После 30 лет III тон, как правило, не выслушивается и не определяется на **ФКГ**. Он возникает вследствие внезапного растяжения стенок

желудочков в раннюю фазу диастолы в период быстрого пассивного диастолического наполнения. Возникающий при этом низкочастотный глухой тон и является третьим тоном. Дифференциально-диагностические различия между нормальным III тоном и щелчком от открытия митрального клапана представлены в табл. 41.

Щелчок открытия митрального клапана при митральном стенозе следует дифференцировать с протодиастолическим перикардиальным тоном, возникающим при констриктивном перикардите. При этом заболевании митральный клапан не изменен, но резко ограничена возможность расширения левого желудочка во время диастолы. В этих

Табл. 41. Дифференциально-диагностические различия между нормальным III тоном и щелчком открытия митрального клапана

Признаки	Нормальный III тон	Щелчок открытия митрального клапана
Механизм происхождения	Растяжение (раздача) стенок желудочков в раннюю фазу диастолы в период быстрого пассивного диастолического наполнения	Быстрое куполообразное выпячивание в полость левого желудочка и напряжение створок митрального клапана в начале диастолы
Время возникновения	Через 0.11–0.18 с после II тона	Через 0.6–0.11 с после II тона
Звуковая характеристика	Глухой, низкий, негромкий звук	Короткий, громкий, высокий звук (щелкающий)
Частотная характеристика канала ФКГ, на котором регистрируется тон	Регистрируется лучше всего на низкочастотном канале, не регистрируется на высокочастотном канале	Хорошо регистрируется на высокочастотном, аускультативном каналах, не регистрируется на низкочастотном канале
Место лучшего выслушивания	В области верхушки сердца	У левого края грудины в IV межреберье
Технические особенности выслушивания фонендоскопом	Лучше выслушивается с помощью колоколообразной воронки, прижатой к коже с небольшим или умеренным усилием	Лучше выслушивается при помощи капсулы с мембраной
Влияние вертикального положения на время возникновения	Время между II тоном и III тоном не изменяется по сравнению с горизонтальным положением	Время между II тоном и щелчком открытия митрального клапана увеличивается по сравнению с горизонтальным положением
Наличие громкого (хлопающего) I тона	Не бывает	Очень характерно
Влияние положения тела на громкость	Более громкий в горизонтальном положении, ослабевает или исчезает в вертикальном положении	Более громкий в горизонтальном положении, ослабевает, но может сохраниться в вертикальном положении

условиях под влиянием высокого давления наполнения происходит быстрое, энергичное (хотя и ограниченное) расширение левого желудочка, что и обуславливает появление перикардияльного тона. С помощью киноангиографии доказан такой механизм возникновения перикардияльного тона, в частности, установлено, что раннее наполнение левого желудочка происходит с очень высокой скоростью. Вследствие этого перикардияльный тон появляется достаточно рано (обычно через 0.06–0.1 с после II тона), т. е. по времени появления он совпадает со щелчком открытия митрального клапана. В некоторых случаях время появления перикардияльного тона совпадает по времени с III тоном.

Основными особенностями перикардияльного диастолического тона являются:

- достаточная **громкость**;
- возникновение в раннюю **фазу** диастолы;
- усиление громкости тона или появление его (если до этого он не определялся) в положении сидя на корточках или после **введения мезатона** (увеличение постнагрузки);
- снижение громкости тона или даже его исчезновение при **снижении** венозного возврата крови к сердцу (например, после **приема** нитроглицерина под язык);
- лучшее место выслушивания — в области верхушки сердца;
- возможное исчезновение тона после лечения диуретиками в связи с уменьшением венозного возврата крови к сердцу.

Отличить щелчок открытия митрального клапана от перикардияльного диастолического тона в большинстве случаев не **сложно**, так как у больного с констриктивным перикардитом имеются соответствующие анамнестические указания, а также клинические, рентгенологические симптомы заболевания. У больного митральным стенозом **имеется** ревматический анамнез, выслушивается хлопающий I тон, **пресистолический** и **протодиастолический** шумы. Надежно различить констриктивный перикардит и митральный стеноз можно с помощью эхокардиографии.

Трехчленный «ритм перепела»

Сочетание хлопающего I тона, II тона и щелчка (тона) открытия митрального клапана создает характерный **трехчленный ритм**, получивший название в классической медицине «**ритм перепела**». Этот ритм напоминает **звук**, издаваемый перепелом, схематично можно воспроизвести как «**Там-та-та**» (см. рис. 10).

Следует **отметить**, что в ряде случаев щелчок (тон) открытия митрального клапана — важнейший **аускультативный** признак митрального стеноза — может не выслушиваться или значительно **ослабевать**. Это бывает в следующих **ситуациях**:

- выраженные эмфизема легких и ожирение;
- значительная **кальцификация** створок митрального клапана; у некоторых больных при **кальцификации** створок тон открытия мит-



Рис. 10. Аускультативная схема трехчленного «ритма перепела».

рального клапана может изменить тембр (становится низкочастотным, тихим);

- тяжелая степень митрального стеноза и выраженная легочная гипертензия, сопровождающиеся очень низким кровотоком через левое атриовентрикулярное отверстие (замедление кровотока обусловлено неспособностью правого желудочка преодолеть высокое сопротивление, создаваемое сужением легочных артериол);
- значительная гипертрофия и дилатация правого желудочка (увеличенный правый желудочек смещает левый желудочек, и он отходит от грудной стенки, что ухудшает выслушивание щелчка открытия митрального клапана);
- сопутствующая аортальная регургитация (при сочетании митрального стеноза с недостаточностью клапана аорты), в этом случае поток регургитирующей из аорты крови ограничивает куполообразное движение вниз передней митральной створки, участвующей в образовании щелчка открытия митрального клапана. Иногда в положении сидя щелчок открытия митрального клапана прослушивается у больного с одновременным сочетанием митрального стеноза и недостаточности клапана аорты в виде тихого тона (в положении сидя уменьшается венозный возврат крови к сердцу и выраженность аортальной регургитации).

Важно также учесть, что у больных с врожденным митральным стенозом щелчок открытия митрального клапана отсутствует в связи с отсутствием фиброзных изменений створок клапана, они остаются эластичными.

Диастолический шум в области верхушки сердца

Принято считать, что важнейшим аускультативным признаком митрального стеноза является диастолический шум, выслушиваемый лучше всего в области верхушки сердца. Диастолический шум может возникать в различные Периоды диастолы: различают протодиастолический, мезодиастолический, пресистолический шумы.

Протодиастолический шум возникает в начале диастолы, сразу же за щелчком открытия митрального клапана и обусловлен током крови через суженное левое атриовентрикулярное отверстие в связи с существованием градиента давления в левом предсердии и левом желудоч-

ке. **Протодиастолический** шум является низкочастотным, имеет **рокочущий** тембр, может восприниматься пальпаторно в виде «кошачьего мурлыканья». В момент появления шума отмечается очень **короткое** его нарастание, затем шум становится убывающим и далее он **или** исчезает, или продолжает выслушиваться и в середине диастолы (**тогда** он называется мезодиастолическим) и затем заканчивается как **короткий** нарастающий шум (**пресистолический** шум), сливающийся с **И** тоном. Слияние конечных колебаний пресистолического шума и **начальных** колебаний **I** тона обуславливает нарастание шума.

Пресистолический шум обусловлен активной Систолой **предсердий** в конце диастолы, обычно богат высокими частотами и **звучит** более громко по сравнению с протодиастолическим шумом. **Интересные** образные сравнения **протодиастолического** шума приводит в своей книге Constant (2001). Он сравнивает протодиастолический **низкочастотный** шум с рычанием собаки, переходящим в лай (**пресистолический** шум, богатый высокочастотными компонентами).

Протодиастолический шум выслушивается в области **верхушки** сердца, особенно в положении на левом боку. Этот шум у многих больных выявляется или выслушивается лучше в положении на **левом** боку при задержке дыхания на выдохе. После предварительной физической нагрузки (в этих условиях сердце максимально **приближается** к грудной клетке и усиливается кровоток через левые отделы **сердца**). Во время вдоха **диастолический** шум при митральном стенозе становится тише, так как часть крови депонируется в легких и не **поступает** в левое предсердие.

Если левый желудочек смещен влево увеличенным правым **желудочком**, то зона лучшего выслушивания протодиастолического **шума** смещается кнаружи от левой среднеключичной линии (до **передней** или средней подмышечной линии). Для лучшего выслушивания **диастолического** шума следует использовать колоколообразную воронку **стетофонендоскопа** и прижимать ее к коже с небольшим усилием.

Для выявления диастолического шума в тех ситуациях, когда он тихий, неотчетливый, **практически** не слышен, следует применить динамическую **аускультацию**, то есть выслушивание **сердца** до и после определенных приемов, нагрузок. Все следующие пробы увеличивают кровоток через левое **атриовентрикулярное** отверстие и способствуют **усилению** или появлению диастолического шума:

а) **проба Вальсальвы** — рекомендуется выслушивать сердце после **прекращения** приема Вальсальвы в фазе расслабления (или после нескольких энергичных покашливаний или после надувания мяча). Сразу после выполнения пробы кровь, которая депонировалась в полых венах, поступает в малый круг кровообращения и затем уже через несколько секунд — в левое предсердие; рост давления в левом предсердии после окончания пробы более выражен, чем в **норме**, и **обеспечивает** ускорение кровотока через левое атриовентрикулярное отверстие и, следовательно, приводит к усилению **диастолического** шума.

В момент же выполнения самой пробы Вальсальвы диастолический шум ослабевает, причем иногда значительно;

- б) *быстрый переход в положение на корточках* — в этом положении усиливается диастолический шум, иногда даже такой, который кажется сомнительным;
- в) *энергичное сжатие кисти* — эта изометрическая проба приводит к усилению **диастолического** градиента между левым предсердием и левым желудочком и, соответственно, к усилению диастолического шума во время выполнения пробы;
- г) *выполнение физической нагрузки* — обычно больному предлагается несколько раз перейти из положения на спине в положение на левом боку (иногда бывает достаточно однократного перехода в это положение), или лежать на спине с поднятыми вверх выпрямленными ногами, или сделать **10–20** приседаний. Constant (2001) рекомендует выполнение умеренной физической нагрузки в течение 3 минут. Однако следует подчеркнуть, что физическая нагрузка должна быть дифференцированной, **учитывать** возможности больного, состояние сердечно-сосудистой системы. Сразу после окончания физической нагрузки диастолический шум у больных митральным стенозом усиливается;
- д) *проба с вдыханием амилнитрита* — **увеличивает** венозный возврат и кровоток через левое **атриовентрикулярное отверстие**, диастолический шум **усиливается**.

Указанные пробы способствуют усилению **как** протодиастолического, так и пресистолического шума.

Существуют также *факторы, приводящие к ослаблению громкости диастолического шума при митральном стенозе*. К ним относятся:

- значительная **дилатация** правого желудочка, что смещает левый желудочек кзади от передней грудной стенки;
- сопутствующий врожденный порок сердца — дефект **межпредсердной** перегородки (в этом случае часть крови из левого предсердия сбрасывается в правое предсердие, градиент давления между левым предсердием и левым желудочком уменьшается, диастолический шум ослабевает;
- тяжелая легочная гипертензия (она сопровождается уменьшением потока крови через левое атриовентрикулярное отверстие);
- резко выраженная дилатация левого предсердия (при этом происходит снижение внутрипредсердного давления, градиента давления между левым предсердием и левым желудочком, уменьшение кровотока через левое атриовентрикулярное отверстие **и**, следовательно, диастолического шума;
- сочетание митрального стеноза с аортальным или **трикуспидальным** стенозом, что усугубляет снижение кровотока и вызывает ослабление диастолического шума;
- мерцание предсердий — ослабление **протодиастолического шума** и исчезновение пресистолического шума при мерцании предсердий связано с **отсутствием** сокращения предсердий, а также **значительным** уменьше-

нием диастолического «присасывающего» эффекта левого желудочка и при тахисистолической форме мерцательной аритмии;

- активный ревматический процесс или ишемия миокарда — при этом отмечается значительное ослабление сократительной функции и диастолического «присасывающего» эффекта левого желудочка и, следовательно, снижение кровотока через левое атриовентрикулярное отверстие;
- малая выраженность митрального стеноза;
- выраженное ожирение;
- эмфизема легких;
- тяжелая степень митрального стеноза (при этом отмечается резкое ограничение подвижности митрального клапана, сращение его створок, а также сращение, утолщение и укорочение сухожильных хорд, резкое сужение левого атриовентрикулярного отверстия) — интенсивность диастолического шума в этой ситуации резко ослабевает или он вообще не выслушивается. Обычно при этом не определяется щелчок открытия митрального клапана. Такая форма митрального стеноза с отсутствием рокочущего (раскатистого) диастолического шума называется афонической, беззвучной (*silent mitrale stenosis*). Обычно при этом имеется высокая легочная гипертензия и определяется выраженная гипертрофия и дилатация правого желудочка.

Как уже указывалось ранее, самым частым этиологическим фактором митрального стеноза является острая ревматическая лихорадка. В связи с этим уместно напомнить о необходимости дифференциальной диагностики между диастолическим шумом митрального стеноза и мезодиастолическим шумом Карея-Кумбса, который эксперты ВОЗ признают одним из признаков ревматического кардита. Диастолический шум Карея-Кумбса (Carey-Coombs) является отражением активного митрального вальвулита. Этот шум является мезодиастолическим, так же, как диастолический шум при митральном стенозе, лучше выслушивается в положении на левом боку при задержке дыхания на **выдохе**. Отличить мезодиастолический шум Карея-Кумбса при ревматическом вальвулите от диастолического шума при сформировавшемся митральном стенозе можно на основании следующих признаков:

- шум Карея-Кумбса является довольно изменчивым, обычно интенсивность его варьирует изо дня в день, в то время как диастолический шум при митральном стенозе имеет постоянный характер и одинаковую интенсивность;
- шум Карея-Кумбса является негромким, «нежным» шумом с преобладающими высокими частотами; при сформировавшемся митральном стенозе диастолический шум имеет рокочущий, раскатистый характер и часто переходит в нарастающий пресистолический шум, примыкающий к усиленному (хлопающему) I тону;
- мезодиастолический шум Карея-Кумбса является преходящим, после купирования активного ревматического процесса он может исчезать.

Следует также помнить о том, что в области верхушки сердца может **выслушиваться митральный диастолический шум притока** при отсутствии органического митрального стеноза. Митральный диастолический шум притока (*mitral inflow murmur*) — низкочастотный диастолический шум рокочущего тембра, выслушивающийся в области верхушки сердца, обусловленный чрезмерно увеличенным кровотоком через левое атриовентрикулярное отверстие. Можно считать, что при этом возникает относительный митральный стеноз.

Наиболее частыми причинами, **вызывающими** появление митрального диастолического шума притока крови, являются тиреотоксикоз, брадикардия без выраженных морфологических изменений миокарда (например, при врожденной полной атриовентрикулярной блокаде), а также сброс крови слева направо при дефекте межжелудочковой перегородки и **персистирующем** артериальном протоке.

Constant (2001) указывает, что при полной атриовентрикулярной блокаде после сокращения предсердий первоначально полностью раскрытые створки переходят в полузакрытое положение, **что тоже** способствует появлению диастолического шума потока.

При полной атриовентрикулярной блокаде с ЧСС менее 40 в мин. отмечается удлинение диастолы, увеличение конечного диастолического объема и включение механизма **Старлинга**. Вследствие этого происходит максимальное увеличение ударного объема, что вызывает аналогичное увеличение объемного кровотока через левое атриовентрикулярное отверстие.

Диастолический митральный шум потока в отличие от **диастолического шума** при митральном стенозе начинается обычно одновременно с третьим тоном сердца и никогда не имеет пресистолического усиления.

Разумеется, при дифференциальной диагностике учитываются клинические **Признаки** заболевания и, конечно, в первую очередь, данные **эхокардиографического** исследования.

Диастолический шум, обусловленный митральным стенозом, **необходимо** дифференцировать с диастолическим (обычно пресистолическим) **шумом Остина Флинта**, возникающим при **недостаточности** клапана аорты. Шум Флинта — диастолический рокочущий шум, выслушиваемый в области верхушки сердца, сходный по аускультативным характеристикам с диастолическим шумом митрального стеноза, **возникающий** при недостаточности аортального **клапана** и обусловленный смещением кверху передней створки митрального клапана **регургитирующим** потоком крови из аорты в левый желудочек. Подробно о шуме Остина Флинта см. в гл. «Недостаточность клапана **аорты**».

Непродолжительный диастолический шум в области верхушки сердца иногда может выслушиваться у больных гипертрофической **кардиомиопатией** с обструкцией выносящего тракта левого желудочка, причины появления диастолического шума у таких больных неизвестны.

Наличие важнейших **аускультативных** признаков: хлопающего (усиленного) I тона, щелчка открытия митрального клапана, убывающего **протодиастолического** и нарастающего пресистолического шума формирует классическую мелодию митрального стеноза.

Схематически классическая звуковую картину митрального стеноза в области **верхушки** сердца можно обозначить как «ш-Там-та-ш» (рис. 11).

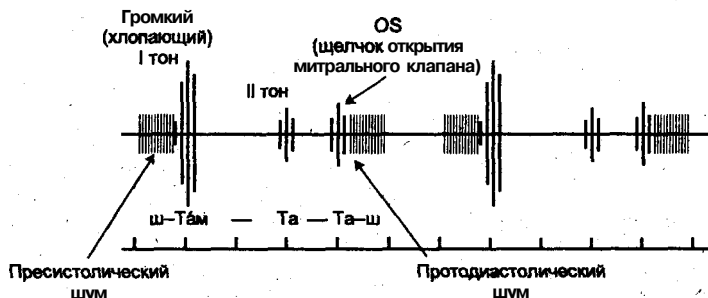


Рис. 11. Аускультативная схема звуковой картины при митральном стенозе.

Другие сердечные шумы

В ряде случаев при митральном стенозе в области II межреберья слева выслушивается **диастолический шум Грэхема Стилла**. Этот шум появляется при высокой степени легочной гипертензии (иногда **давление** в легочной артерии при этом приближается к системному артериальному **давлению**), значительном расширении ствола легочной артерии и обусловлен относительной недостаточностью клапана легочной артерии. Как правило, диастолический шум Грэхема Стилла (шум легочной регургитации) возникает при давлении в легочной артерии более **80 мм рт. ст.** Диастолический шум Грэхема Стилла **имеет** высокочастотный, мягкий, дующий, убывающий характер, **начинается** сразу после II тона, но лучше всего выслушивается во **II** межреберье слева от грудины, а по направлению к **III—IV межреберью** интенсивность шума снижается. Шум не проводится к верхушке сердца.

Важно подчеркнуть, **что** при уменьшении выраженности легочной гипертензии (в **частности**, при развитии относительной недостаточности трехстворчатого клапана) шум Грэхема Стилла значительно уменьшается и может даже исчезнуть.

Отличить диастолический шум Грэхема Стилла при **митральном** стенозе с высокой легочной **гипертензией** от протодиастолического шума при недостаточности клапана аорты несложно. Необходимо **принимать** во внимание **аускультативные** и клинические проявления недостаточности клапана аорты (см. соответствующий раздел), а также место наилучшего выслушивания **диастолического** шума при **недостаточности** клапана аорты (II межреберье справа, IV межреберье сле-

ва от грудины) и его иррадиацию в **область** верхушки сердца. Большое значение имеет также **эхокардиографическое** исследование.

При выраженной легочной **гипертензии** и дилатации правого желудочка появляется **систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана**. Этот шум локализуется преимущественно в области мечевидного отростка или IV межреберья у левого края грудины, может проводиться на верхушку сердца.

Характерной особенностью систолического шума относительной недостаточности трехстворчатого клапана является его усиление на вдохе и ослабление при форсированном выдохе (симптом **Риверо-Корвалло**).

Иногда при чистом (изолированном) митральном стенозе выслушивается **систолический шум в области верхушки сердца**. Его происхождение объясняется следующим образом:

- является проводным и служит отражением относительной трикуспидальной недостаточности, возникающей при тяжелой легочной гипертензии (см. выше);

или

- обусловлен колебаниями измененных сухожильных нитей (у отдельных больных) при подклапанном поражении (хордальный шум).

На такое происхождение систолического шума при изолированном митральном стенозе **еще** в 1960 г. указывал И. И. Савченков. Систолический шум, имеющий хордальный **генез**, отличается грубым, музыкальным оттенком, может вызывать **пальпаторно** определяемое дрожание в области верхушки сердца;

- возникает вследствие обызвествления створок клапанов (**Wynn**, 1953).

Исследование пульса и артериального давления

Пульс на лучевых артериях может быть аритмичным (при **экстра-систолии**, мерцательной аритмии).

Величина (**амплитуда**) пульса у большинства больных нормальная, однако при развитии мерцательной аритмии пульсовые волны имеют разную амплитуду, что связано с меняющимся выбросом крови из левого желудочка в аорту. При тяжелом митральном стенозе даже при сохраненном синусовом ритме может отмечаться уменьшение амплитуды пульсовой волны (малый пульс) вследствие пониженного систолического объема левого желудочка.

Крайне редко обнаруживается **симптом Савельева-Попова** — асимметрия пульса на лучевых артериях: амплитуда пульсовой волны на левой лучевой артерии снижена по сравнению с правой, что обусловлено сдавлением левой подключичной артерии увеличенным левым предсердием.

При мерцательной аритмии определяется **дефицит пульса** (*pulsus deficiens*) — количество пульсовых волн на лучевой артерии за 1 минуту меньше количества сокращений сердца за 1 минуту. Дефицит пульса следует определять, проводя одновременно **аускультацию** сердца и под-

счет пульсовых волн. Объясняется дефицит пульса тем, что при мерцательной аритмии при отдельных сокращениях сердца его ударный **объем** мал, и пульсовая волна не доходит до лучевой артерии.

Артериальное давление у большинства больных митральным стенозом нормальное, однако при тяжелой степени порока возможно снижение систолического артериального давления в связи с уменьшенным ударным объемом.

Исследование легких

Компенсированный митральный стеноз не проявляется какими-либо изменениями в легких. При развитии застоя в легких может определяться укорочение перкуторного звука в нижних отделах обоих легких.

При интерстициальном отеке легких в нижних отделах прослушиваются мелкопузырчатые хрипы, при альвеолярном отеке — обильная крепитация, мелко- и **среднепузырчатые** хрипы в большом **количестве** не только в нижних отделах легких, но иногда над половиной всей поверхности легких и даже на большем протяжении. В наиболее тяжелых случаях клокочущее дыхание определяется на расстоянии (симптом «кипящего» **самовара**).

При интерстициальном и особенно альвеолярном отеке легких тихая перкуссия в паравертебральных отделах обнаруживает расширение корней легких.

У некоторых больных митральным стенозом можно определить *аускультативный симптом Боткина* — крепитацию или мелкопузырчатые хрипы вдоль верхней границы сердца, в левой подключичной области. Появление этого признака обусловлено сдавлением легочной ткани расширенным левым предсердием. По этой же причине **иногда** удастся определить притупление сзади слева в межлопаточном пространстве.

Часто у больных с митральным стенозом развивается застойный бронхит, при **этом** в легких прослушиваются сухие хрипы и жесткое дыхание.

Исследование органов брюшной полости

При развитии **правожелудочковой** недостаточности определяются увеличение печени при перкуссии и пальпации (увеличенная печень **болезненна**, край ее закруглен), в **тяжелых** случаях — асцит.

Лабораторные данные и инструментальные исследования

Общий анализ крови и мочи

Митральный стеноз непосредственно не вызывает каких-либо характерных изменений крови и мочи. Самой частой причиной **митрального** стеноза является острая ревматическая лихорадка, что проявляется изменениями общего анализа крови: лейкоцитоз, **увеличе-**

ние СОЗ, при выраженной активности ревматического процесса возможно снижение уровня гемоглобина и количества эритроцитов (как правило, нерезко выраженное).

При развитии недостаточности кровообращения могут быть изменения со стороны мочи: появляются умеренная протеинурия, цилиндрурия, микрогематурия («застойная почка»).

Биохимический анализ крови

При активном ревматическом процессе у больного с митральным стенозом отмечается повышение уровня серомукоида, гаптоглобина, сиаловых кислот, фибрина, α_2 - и γ -глобулинов; при атеросклеротическом генезе митрального стеноза у лиц пожилого возраста — гиперхолестеринемия, гипер- ρ -липопротеинемия, гипер-пре- β -липопротеинемия.

Иммунологический анализ крови

При активном ревматическом процессе у больных митральным стенозом могут обнаруживаться высокие титры антистрептококковых антител, циркулирующие иммунные комплексы, высокие уровни иммуноглобулинов, у некоторых больных выявляется снижение количества Т-лимфоцитов-супрессоров и увеличение Т-лимфоцитов-хелперов.

Анализ мокроты

В мокроте больного митральным стенозом с застоем крови в легких могут обнаруживаться так называемые «клетки сердечных пороков». Они представляют собой альвеолярные макрофаги, в цитоплазме которых имеются включения гемосидерина буро-желтого цвета. Обнаружение в мокроте большого количества таких клеток свидетельствует о выраженном застое крови в малом круге кровообращения. В этой ситуации эритроциты пропотевают в альвеолы, образующийся при их распаде гемосидерин поглощается альвеолярными макрофагами. Следует помнить, что эти клетки могут обнаруживаться в мокроте не только при митральном стенозе, но и при застое крови в малом круге кровообращения другого генеза, также при инфаркте легкого, кровоизлиянии в легкое.

Рентгенологическое исследование сердца и легких

Основными рентгенологическими проявлениями митрального стеноза является увеличение левого предсердия и правого желудочка и признаки легочной гипертензии. Рентгенографию сердца следует проводить в трех проекциях: в прямой и в двух косых или боковых (правой и левой).

Необходимо отметить, что увеличение левого предсердия является главным рентгенологическим признаком митрального стеноза, однако при умеренно выраженном пороке рентгеноскопия сердца в прямой проекции может не выявить изменений, хотя аускультативные проявления митрального стеноза могут быть хорошо выраженными.

Отсутствие признаков увеличения левого предсердия при митральном стенозе при рентгеноскопии сердца в прямой проекции **объясняется** тем, что левое предсердие образует часть задней стенки сердца и его увеличение вначале происходит кзади, по направлению к позвоночнику, в ретрокардиальное пространство.

Самые ранние рентгенологические признаки увеличения левого предсердия выявляются в правом косом положении и заключаются в сужении ретрокардиального пространства и выпячивании заднего контура сердечной тени, причем эти изменения лучше всего выявляются во время глубокого вдоха. Очень информативным является исследование сердца с контрастированным пищеводом.

При митральном стенозе увеличенное левое предсердие смещает контрастированный пищевод в правом косом положении по дуге малого радиуса (2–3 см).

При отсутствии увеличения левого предсердия ход пищевода в правой передней косой позиции прямолинейный.

При выраженном увеличении левого предсердия при рентгенологическом исследовании в прямой проекции отмечается выбухание ушка левого предсердия (третья дуга левого контура сердца), и часто — ствола легочной артерии вследствие более высокого ее положения и удлинения (вторая дуга левого сердечного контура), из-за того, **что** она приподнимается увеличенными левым предсердием и правым желудочком. Выбухание по левому контуру сердечной тени ушка левого предсердия ведет к исчезновению (сглаживанию) талии сердца, а если при этом еще смещается кнаружи правый контур сердца, то его конфигурация становится шарообразной (митральной).

Выявление увеличения правого желудочка довольно часто является трудной задачей, **так как** он формирует переднюю стенку сердца и не принимает участие в образовании боковых контуров сердца при его рентгенологическом исследовании в прямой проекции. Очень **большая** степень увеличения правого желудочка может привести к смещению кнаружи правого контура сердечной тени и дуги левого желудочка по левому контуру. Однако все же следует отметить, что смещение правого контура сердечной тени кнаружи обусловлено преимущественно увеличением правого предсердия, что, конечно, сопутствует тяжелому митральному стенозу с расширением правых отделов сердца.

Увеличение правого желудочка лучше выявляется в правом и левом косом **положениях**, при этом отмечается сужение ретростерального пространства за счет расширенного правого желудочка. Выраженное увеличение правого желудочка может привести к выбуханию заднего контура сердца в левом косом положении и сужению ретрокардиального пространства, что имитирует рентгенологические признаки увеличения левого желудочка и требует дифференциальной диагностики.

Появление несомненных признаков увеличения правого желудочка свидетельствует, конечно, о значительной легочной **гипертензии** и всегда сочетается с расширением ствола и центральных ветвей легочной артерии.

Рентгенологическое исследование позволяет также сделать заключение о состоянии сосудов малого круга кровообращения. Как было сказано ранее, вначале при митральном стенозе развивается пассивная венозная **гипертензия** малого круга, к которой в **последующем** присоединяется активная легочная артериальная гипертензия, обусловленная ростом сопротивления в легочной артерии.

Рентгенологическими признаками **венозной пассивной легочной гипертензии** (венозного застоя в легких) являются:

- **периваскулярный** отек и усиление легочного рисунка;
- перераспределение кровотока в пользу верхних отделов легких;
- расширение корней легких, которые дают гомогенную тень с нерезкими, нечеткими границами;
- расширение легочных вен и их разветвление в области легочных корней, средних и верхних легочных полей с образованием грубой сети с широкими петлями, состоящими из расширения легочных вен;
- появление линий Керля типа В (горизонтальные плотные линейные тени, располагающиеся параллельно, преимущественно в латеральных частях легочных полей около реберно-диафрагмальных синусов, достигающие ширины 1 мм и длины около 2 мм); эти линейные тени обусловлены заполнением **междольковых** перегородок серозной жидкостью, поступающей из **эктазированных лимфатических** сосудов; со временем в этих перегородках образуются фиброзные утолщения. При тяжелой степени митрального стеноза могут быть обнаружены линии Керля типа А (плотные линейные тени длиной до 4 см, направляющиеся к области **ворот** легких).

Легочная активная гипертензия присоединяется **куже** **существующей** пассивной венозной гипертензии. Рентгенологическими признаками **активной легочной гипертензии** являются:

- расширение **и усиленная** пульсация ствола легочной артерии и ее ветвей (выраженное выбухание второй дуги **левого** контура сердечной тени в прямой проекции);
- обеднение легочного рисунка на периферии обоих легких за счет выраженного сужения мелких артерий;
- интенсивное гомогенное затемнение и выраженное расширение корней легких и нечеткость их **контуров**;
- симптом **«ампутации корней»** — внезапный обрыв расширенных ветвей легочной артерии вместо постепенного их перехода в мелкие ветви (симптом обусловлен сужением мелких ветвей легочной артерии).

При тяжелом венозном застое в легких и выраженной **легочной** гипертензии может развиться **рентгенологическая картина гемосидероза легких**. Гемосидерин откладывается в альвеолах рядом с концевыми (терминальными) бронхиолами, в стенках которых располагаются **бронхопульмональные** анастомозы. **Отложения** гемосидерина являются результатом повторных кровоизлияний в легочную ткань, происходящих из анастомозов между бронхиальными и легочными венами.

Гемосидероз легких при митральном стенозе чаще развивается у мужчин в возрасте от 20 до 40 лет, имеющих в анамнезе указания на частые кровохаркания.

Рентгенологическая картина легочного **гемосидероза** представлена разбросанными по легочным полям плотными узелками — очагами различной величины (чаще величиной с булавочную головку или чуть больше), иногда возникает картина нежной нитяной сетки. Подобные изменения приходится дифференцировать с милиарным **туберкулезом** и **карциноматозом легких**. Характерной особенностью «гемосидериновых узелков» на рентгенограмме легких при митральном стенозе является то, что они располагаются преимущественно в средних легочных полях, в особенности **вблизи** корней легких (при туберкулезе легких поражаются, прежде всего, верхушки легких, хотя, конечно, возможно поражение и остальных отделов).

У отдельных больных митральным стенозом с выраженным застоем в легких и легочной **гипертензией** в легочных полях обнаруживаются многочисленные обызвествления величиной от булавочной головки до чечевичного **зерна** (чаще они располагаются в нижних и средних легочных полях и редко — в верхних отделах легких). **Кальцифицированные** очаги в легких при митральном стенозе обусловлены длительным застоем крови, их субстратом является фиброзная ткань с отложением кристаллов кальция.

У некоторых больных митральным стенозом рентгенологическое исследование обнаруживает **кальцификацию** самого митрального клапана.

Электрокардиография

Электрокардиографический метод исследования выявляет характерные для митрального стеноза гипертрофию миокарда левого предсердия и правого **желудочка**.

Гипертрофия миокарда левого предсердия является важнейшим признаком митрального **стеноза** и обнаруживается у 90% больных с **выраженными** клиническими признаками порока и синусовым ритмом. ЭКГ-признаками гипертрофии миокарда левого предсердия являются:

- увеличение продолжительности зубца Р в отведениях I, II, aVL, $V_5 - V_6 > 0.1$ с. Как правило, продолжительность зубца в отведении II > 0.12 с. Одновременно в этих отведениях отмечается раздвоение (расщепление, двугорбость) и небольшое увеличение амплитуды зубца Р;
- наличие признака Цукермана (двухфазность зубца Р в отведении V_1 (реже в отведении V_2) с выраженным преобладанием амплитуды (глубины) и продолжительности второй отрицательной фазы).

Указанные электрокардиографические изменения обусловлены нарушением проведения электрического импульса по **гипертрофированному** левому предсердию. Электрокардиографические признаки гипертрофии миокарда левого предсердия тесно коррелируют с увеличением его объема и часто регрессируют после хирургической коррекции митрального стеноза.

Электрокардиографические признаки **гипертрофии миокарда правого желудочка** находятся в тесной зависимости от величины систолического давления правого **желудочка** (оно равно систолическому давлению в легочной артерии при отсутствии стеноза устья легочной артерии). Braunwald (2001) описывает эти отношения **следующим** образом. Приблизительно 50% **больных**, у которых систолическое давление в правом желудочке составляет от 70 до 100 мм рт. ст., имеет четкие критерии гипертрофии миокарда правого желудочка, включая отклонение электрической оси сердца вправо (больше, **чем +80°**) и соотношение амплитуды зубцов **R/S** в **V₁** больше 1.0. У остальных пациентов с такой же степенью легочной гипертензии, но без убедительных признаков гипертрофии миокарда правого желудочка, нет тенденции к увеличению соотношения амплитуды зубцов **R/S** в правых грудных **отведениях**.

Если систолическое давление в правом желудочке превышает 100 мм рт. ст., у больных митральным стенозом определяются четко выраженные электрокардиографические признаки гипертрофии миокарда правого желудочка.

Braunwald (2001) также указывает, что отклонение электрической оси сердца тесно коррелирует со степенью митрального стеноза и **легочным** сосудистым сопротивлением. Расположение электрической оси между 0 и **+60°** позволяет предполагать, что площадь митрального отверстия больше 1.3 **см²**. У больных митральным стенозом, у которых пульмональное сосудистое сопротивление превышает 680 **дин/с/см⁵**, электрическая ось сердца обычно отклонена вправо (**> 110°**). У больных, у которых **систолическое** артериальное давление в легочной артерии приближается к уровню системного артериального давления, отклонение электрической оси превышает **+150°**.

Основными электрокардиографическими признаками гипертрофии миокарда правого желудочка являются:

- отклонение электрической оси сердца вправо;
- поворот сердца вокруг продольной оси **почасовой** стрелке **правым** желудочком вперед (смещение переходной зоны влево в отведение **V₄-V₅**, выраженный **глубокий** зубец S в левых грудных отведениях **V₅-V₆**);
- увеличение амплитуды зубца R в правых грудных (прежде всего в **V₁**) и амплитуды зубца S в левых грудных отведениях (**V₅-V₆**), при этом, как правило, амплитуда зубца **R_{v1} > 7 мм**, а сумма зубцов **R_{v1} + S_{v5}** (или **S_{v6}**) **> 10.5 мм**;
- смещение сегмента ST книзу от изолинии (в типичных случаях с одновременной небольшой выпуклостью кверху) и появление отрицательного (не симметричного) или сглаженного зубца T в отведениях **V₁, V₂, III, aVF**;
- увеличение **времени** внутреннего отклонения в **V₁** более 0.03 с (**измеряется** от начала комплекса QRS до вершины зубца R, а при расщеплении, зазубренности зубца **R** до второй его **вершины**) — один из наиболее существенных признаков гипертрофии правого **желудочка**;

- появление в отведении V_1 комплекса QRS типа rSR или qR ;
- появление высокого зубца R в отведении aVR .

Кроме того, при митральном стенозе у многих больных могут быть зарегистрированы различные нарушения сердечного ритма: мерцательная аритмия, различные виды экстрасистол, пароксизмы **суправентрикулярной** тахикардии.

Схема изменений электрокардиограммы при гипертрофии миокарда правого желудочка у больных митральным стенозом представлена на рис. 12.

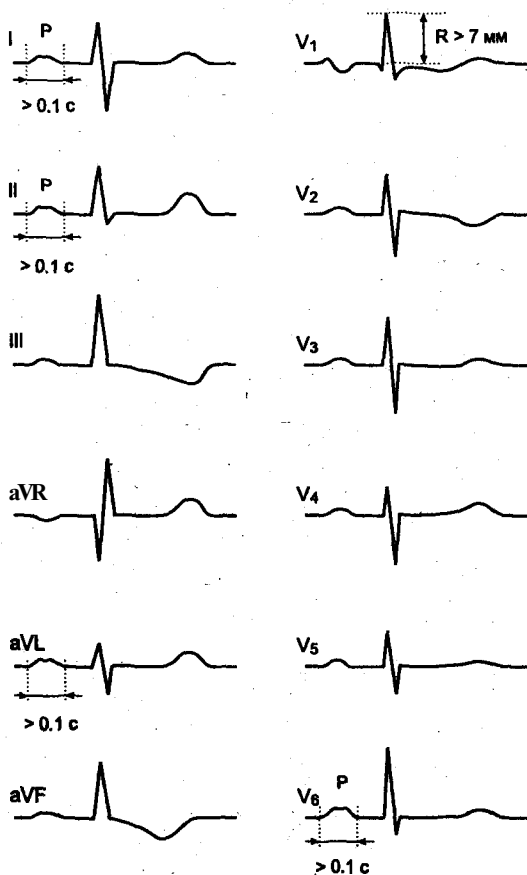


Рис. 12. ЭКГ при гипертрофии миокарда правого желудочка (пояснение в тексте). Видны также признаки гипертрофии миокарда левого предсердия.

Ангиокардиография

Ангиокардиография основана на введении рентгеноконтрастного **вещества** в камеры сердца или в коронарные артерии, или в систему легочной артерии с последующей регистрацией его распространения в одной или нескольких проекциях на видео- или кинопленку.

Ангиокардиография может применяться для уточнения патологии клапанного аппарата при пороках сердца. **Ангиокардиографическое** исследование включает коронарографию, левостороннюю **вентрикулографию**, исследование правых отделов сердца и легочной **артерии**.

Ангиокардиография **является инвазивным** методом исследования и, конечно, не проводится всем больным. Если диагноз митрального **стеноза** верифицирован с помощью ультразвукового **метода** исследования, и данные электрокардиографии, рентгенографии сердца и легких соответствуют диагнозу митрального стеноза, в ангиокардиографии нет необходимости. Коронарографию у больных митральным стенозом выполняют только для исключения ишемической болезни сердца (при наличии соответствующей клинической картины и факторов риска). Принято считать, что ангиокардиография у больных митральным стенозом может применяться в отдельных случаях при несоответствии данных **эхокардиографии** и клинической картины.

Оценить функцию митрального клапана можно с помощью левосторонней вентрикулографии, при которой контрастное вещество вводится в полость левого желудочка, после чего движущееся его изображение записывается на пленку в правой и левой передних косых проекциях.

Основными признаками **митрального** стеноза по данным левосторонней вентрикулографии являются замедление скорости и ограничение открытия створок митрального клапана.

Хорошей визуализации левой половины сердца можно добиться при введении контраста в главный ствол легочной артерии. Такой метод позволяет видеть утолщение **и** ограничение движения створок митрального клапана.

Фонокардиография

В настоящее время в связи с широким внедрением эхокардиографии для диагностики пороков сердца фонокардиография применяется значительно реже. И все же значение ее для диагностики митрального стеноза несомненно. Она позволяет проанализировать взаимоотношение тонов и шумов сердца, правильно оценить **аускультативную** картину, в частности, отличить щелчок открытия митрального клапана от третьего **тона**. Регистрировать **фонокардиограмму** необходимо на всех частотных каналах и на всех аускультативных точках в **положении** на спине, на левом боку и иногда после физической нагрузки.

Основными фонокардиографическими признаками митрального стеноза являются следующие:

- большая амплитуда I тона в области верхушки сердца (в 2—3 раза превышает норму), преобладание в нем высокочастотных

колебаний (оценивать амплитуду I тона следует на **аускультативном канале**, так как высокочастотные колебания **усиленного**, хлопающего I тона не фиксируются на низко- и среднечастотном каналах);

- удлинение интервала Q-I тон, этот интервал соответствует времени от начала возбуждения желудочков до начала закрытия **митрального клапана**. Для вычисления интервала Q-I тон производится синхронная запись электрокардиограммы и фонокардиограммы, затем измеряется расстояние от зубца Q (или начала зубца R, если зубец Q отсутствует) до начала центрального сегмента II тона. В норме интервал Q-I тон составляет 0.04-0.06 с. При митральном стенозе интервал Q-I тон увеличивается до 0.08-0.12 с вследствие запаздывания закрытия митрального **клапана**, что, по мнению Г. И. Кассирского и В. В. Соловьева (1983), обусловлено высоким давлением в левом предсердии, препятствующим **«всплыванию»** и закрытию **створок**. Чем выраженнее митральный стеноз, тем длиннее интервал Q-I тон;
- расщепление и акцент (усиление) II тона на легочной артерии **вследствие гипертензии** в малом круге **кровообращения**, запаздывание легочного компонента II тона достигает 0.05-0.06 с;
- появление щелчка (тона) открытия митрального клапана, обычно он хорошо регистрируется в области верхушки сердца и у левого края грудины на высокочастотном канале (имеет частоту до 800 Гц). Тон открытия митрального клапана появляется через 0.04-0.10 с после II тона. Чем более выражен митральный стеноз, тем короче интервал II-OS (II тон-щелчок открытия митрального клапана);
- регистрация диастолического шума в области верхушки сердца или в IV межреберье у левого края грудины. Диастолический шум при митральном стенозе начинается непосредственно после тона открытия митрального клапана. При отсутствии тона (щелчка) открытия митрального клапана диастолический шум регистрируется после II тона, но не непосредственно после него, а обязательно через определенный интервал, обычно не превышающий 0.06-0.12 с. В. Х. Василенко и соавт. (1983) указывают, что диастолический шум появляется через 0.1-0.14 с после начала II тона. Наличие интервала между II тоном и диастолическим шумом объясняется тем, что после закрытия полулунных клапанов и появления II тона имеет место пауза, обусловленная **изоволюметрическим** расслаблением левого **желудочка**. Наличие интервала между II тоном и диастолическим шумом дало основание многим авторам называть этот шум не **протодиастолическим**, а мезодиастолическим. Но учитывая, что интервал между окончанием II тона и началом диастолического шума при митральном стенозе **невелик**, следует считать **термин протодиастолический** правильным, тем более, что так считал классик русской терапевтической школы А. Л. Мясников (1957).

Диастолический шум в самом своем начале очень короткое время может быть нарастающим, затем обязательно становится убывающим и может заканчиваться как нарастающий шум, сливающийся с I тоном (**пресистолический** шум).

Протодиастолический шум является преимущественно низкочастотным, хотя в его составе имеются и **среднечастотные** компоненты, регистрируется на аускультативном, средне- и низкочастотном каналах, иногда на втором **среднечастотном** канале.

В ряде случаев у больных митральным стенозом в области верхушки сердца выслушивается и регистрируется на **фонокардиограмме** систолический шум, причем иногда этот шум является единственным аускультативным проявлением митрального стеноза. Происхождение систолического шума при митральном **стенозе** большинство специалистов объясняет **кальцификацией** створок митрального клапана. Систолический шум при чистом митральном стенозе обычно короткий и негромкий и требует исключения в первую очередь недостаточности митрального клапана.

При высокой степени легочной **гипертензии** у больных **митральным** стенозом во II межреберье слева от **грудины** может регистрироваться диастолический шум относительной недостаточности клапана легочной артерии — шум Грэхема Стилла. Это высокочастотный диастолический шум, начинается непосредственно после II тона, носит убывающий характер, записывается лучше на аускультативном и высокочастотном **каналах**.

При осложнении митрального стеноза мерцательной аритмией фонокардиограмма имеет очень важные особенности:

- меняется амплитуда I тона в сердечных циклах (в отдельных циклах, I тон значительно увеличен, в других — **нормальный** или даже **уменьшен**);
- изменяется величина интервалов **Q—I тон** и **II тон—OS**. В. С. Соловьев и Г. И. **Кассирский** (1983) описывают эти изменения следующим образом: «после длинной диастолы происходит значительное снижение давления в левом предсердии, вследствие чего интервал Q—I тон уменьшается, а интервал II тон—OS увеличивается, после короткой диастолы имеет место обратная динамика: интервал **O—I тон** **увеличивается**, а **II тон—OS** **уменьшается**»;
- исчезает пресистолический шум, связанный с систолой предсердий.

Основные **фонокардиографические** признаки митрального стеноза схематично представлены на рис 13.

Зубец Р на ЭКГ значительно расширен, двугорбый, что **указывает** на увеличение левого предсердия.

Эхокардиография

В настоящее время эхокардиография является наиболее точным и доступным неинвазивным методом диагностики митрального стеноза. Эхокардиография позволяет оценить состояние створок митраль-

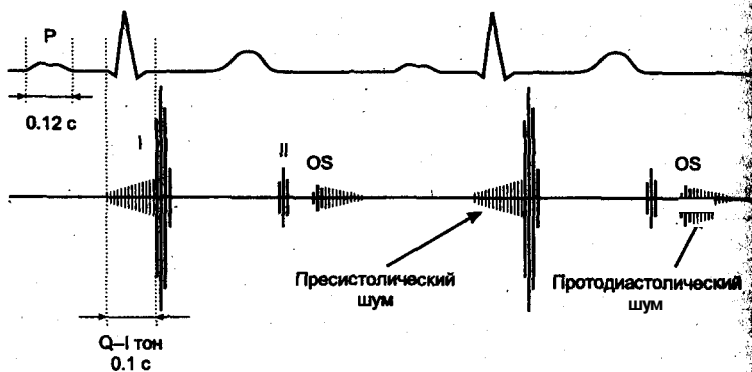


Рис. 13. Основные фонокардиографические признаки митрального стеноза (схема).

- I тон значительно усилен;
- интервал Q—I тон удлинён (в норме 0.04–0.06 с);
- зарегистрирован тон (щелчок) открытия митрального клапана;
- видны убывающий протодиастолический и нарастающий пресистолический шумы.

ного клапана, площадь левого атриовентрикулярного отверстия (степень стеноза), размеры левого предсердия, правого желудочка. Огромное значение эхокардиография имеет в распознавании «афонического» митрального стеноза.

Основные **эхокардиографические** признаки митрального стеноза в **М-режиме** (одномерная эхокардиография, рис. 14):

- однонаправленное диастолическое движение задней и передней створок митрального клапана в переднем направлении (**самый специфический признак митрального стеноза при эхокардиографии в М-режиме**). Такая однонаправленность движения обе-

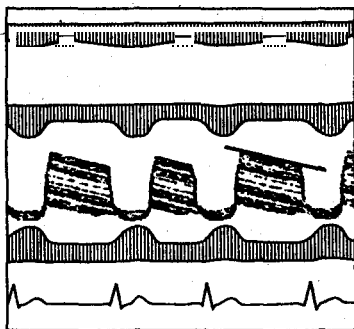


Рис. 14. М-эхокардиограмма митрального клапана при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия.

их створок обусловлена сращением их комиссур. В норме задняя створка митрального клапана в период диастолы движется кзади. При митральном стенозе более массивная передняя створка тянет за собой кпереди сращенную с ней заднюю створку митрального клапана;

- снижение скорости раннего **диастолического** прикрытия передней створки митрального клапана (вследствие высокого давления в левом предсердии створки клапана в **диастолическом** периоде постоянно находятся в открытом состоянии и после окончания фазы раннего быстрого наполнения левого желудочка не смыкаются в отличие от нормы);
- П-образная форма кривой (уплощение кривой) диастолического движения передней створки митрального клапана (в норме М-образная форма), что обусловлено кровотоком постоянной интенсивности через левое атриовентрикулярное отверстие.

Основные **эхокардиографические** признаки митрального стеноза при исследовании в **В-режиме** (*двухмерная эхокардиография*):

- увеличение **эхогенности** и утолщение створок митрального клапана, митрального кольца и **подклапанного** аппарата;
- прогибание передней створки митрального клапана в диастолу в сторону левого желудочка в виде хоккейной клюшки (**или** купола, паруса) в связи с высоким давлением со стороны левого предсердия; указанный эхокардиографический признак появляется сразу после открытия митрального клапана и по времени совпадает с тоном (щелчком) открытия клапана;
- конусовидная форма митрального клапана — расположение его уплотненных и ригидных створок под углом друг к другу (в норме они располагаются параллельно), этот признак появляется на поздних стадиях развития порока;
- увеличение размеров левого предсердия и правого желудочка (при исследовании из парастерального доступа по длинной оси сердца);
- уменьшение **расхождения** створок митрального клапана в диастолу и уменьшение площади митрального отверстия (выявляются при двухмерном эхокардиографическом исследовании из парастерального доступа по короткой оси). Для определения площади митрального отверстия применяют планиметрический метод, обводя курсором контуры отверстия в момент максимального диастолического раскрытия створок клапана. Митральное отверстие приобретает форму эллипсоида или щели. В норме площадь митрального отверстия составляет **4–6 см²**. **Площадь** менее **1 см²** считается признаком критического стеноза левого **атриовентрикулярного** отверстия.

Основные эхокардиографические признаки митрального стеноза при **доплер-эхокардиографии**:

- увеличение максимальной линейной скорости раннего кровотока через митральное отверстие (> 1.3 м/с), в норме скорость раннего

трансмитрального кровотока составляет около 1 м/с;

- замедление спада скорости диастолического наполнения;
- выраженная турбулентность движения крови через левое атриовентрикулярное отверстие.

Указанные основные доплер-эхокардиографические признаки митрального стеноза обусловлены существованием выраженного диастолического градиента давления между левым предсердием и левым желудочком и замедленным снижением этого градиента во время наполнения кровью левого желудочка.

С помощью доплер-эхокардиографии можно более точно вычислить площадь левого атриовентрикулярного отверстия, для чего необходимо измерить время, в течение которого максимальный градиент давления на митральном клапане снизится вдвое. Этот показатель называется *временем полуспада градиента давления* ($T_{1/2}$) и зависит от степени митрального стеноза.

На основании уравнения Бернулли установлено, что время $T_{1/2}$ соответствует времени, за которое максимальная линейная скорость кровотока через митральный клапан уменьшается в 1,4 раза. В то же время установлено, что если площадь левого атриовентрикулярного отверстия равна 1 см², то время $T_{1/2}$ составляет 220 мс. На основании этих закономерностей установлена следующая формула определения площади митрального отверстия S (см²):

$$S(\text{см}^2) = \frac{220}{T_{1/2}(\text{мс})}$$

Подробности методики определения площади митрального отверстия изложены в специальных руководствах по эхокардиографии.

В зависимости от площади митрального отверстия, определенной при эхокардиографическом исследовании, различают следующие степени митрального стеноза:

- незначительный стеноз — 3–4 см²;
- умеренный стеноз — 2,9–2 см²;
- выраженный стеноз — 1,9–1,1 см²;
- критический стеноз — менее 1,0 см².

Катетеризация сердца

В настоящее время катетеризацию правых и левых отделов сердца при митральном стенозе проводят обычно перед оперативным лечением порока для предоперационной верификации диагноза, оценки состояния гемодинамики, а также при невозможности получить полную достоверную информацию с помощью эхокардиографии, особенно при сочетании митрального стеноза с другими врожденными или приобретенными пороками сердца. С помощью катетеризации сердца можно измерить давление в каждом отделе сердца и крупных сосудах, рассчитать сердечный выброс, с помощью уравнения Горлина можно определить площадь левого атриовентрикулярного отверстия.

Для митрального стеноза **характерны:**

- увеличение давления заклинивания в легочной артерии;
- пологий V-спад на кривой давления в левом **предсердии**;
- пандиастолический трансмитральный градиент давления между левым предсердием и левым желудочком;
- уменьшение сердечного выброса, особенно при тяжелом митральном стенозе и легочной гипертензии;
- увеличение давления в правом предсердии при легочной гипертензии;
- увеличение амплитуды волны А на кривой давления в правом предсердии при гипертрофии правого желудочка.

Осложнения митрального стеноза

Нарушения ритма сердца

Мерцание (фибрилляция) предсердий — одно из наиболее частых осложнений митрального стеноза. Как указывает Goldstein (1994), мерцательная аритмия при **гемодинамически** значимом митральном стенозе развивается у 80% больных. Средний **возраст** больных с мерцательной аритмией при митральном стенозе обычно более старший, чем возраст больных с этим пороком и **нормальным** синусовым ритмом. Мерцательная аритмия при митральном стенозе развивается обычно в возрасте от 35 до 45 лет. Появление **мерцательной** аритмии не всегда параллельно степени тяжести митрального стеноза, хотя довольно часто такая зависимость прослеживается. Вместе с тем установлена четкая прямая зависимость развития мерцательной аритмии и степени дилатации левого предсердия. Средние размеры левого предсердия у больных с мерцательной аритмией всегда больше, чем у больных митральным стенозом с сохраненным синусовым ритмом. Развитие мерцательной аритмии обусловлено дилатацией левого предсердия, дистрофическими и склеротическими изменениями его миокарда.

Вначале мерцательная аритмия бывает пароксизмальной или персистирующей, но в последующем становится постоянной.

Присоединение мерцательной аритмии оказывает в целом неблагоприятное влияние на течение митрального стеноза, особенно если речь идет о **тахисистолической** форме, так как при мерцательной аритмии нарушается наполнение левого желудочка, увеличиваются застойные явления в малом круге кровообращения, создаются предпосылки для развития отека легких. Мерцательная аритмия может **способствовать** более быстрому наступлению декомпенсации правого желудочка. Кроме того, мерцательная аритмия является **значимым** фактором риска развития тромбоэмболических осложнений.

Трепетание предсердий. Это нарушение сердечного ритма встречается у больных с митральным стенозом реже, чем мерцательная аритмия. Трепетание предсердий может привести к **выраженным** нарушениям гемодинамики.

Тромбоз левого предсердия и развитие тромбоэмболического синдрома

По данным различных хирургических клиник тромбоз левого предсердия обнаруживается у больных с митральным стенозом во время операции в 15–20% случаев при сохраненном синусовом ритме и в 40–45% случаев при наличии мерцательной аритмии. При изолированном митральном стенозе тромбы в левом предсердии образуются чаще, чем при сочетании митрального стеноза с выраженной митральной недостаточностью. Возможно, наличие митральной регургитации в определенной мере препятствует развитию тромба в левом предсердии.

Тромбоэмболии артерий большого круга кровообращения возникают в 20% случаев, причем у 80% таких больных имеется мерцательная аритмия (Goldstein, 1994).

При мерцательной аритмии создаются все три предпосылки для образования тромба в левом предсердии, сформулированные Вирховым еще 150 лет назад: нарушение тока (застой) крови, повреждение сосудистой стенки (эндокарда), повышение свертываемости крови. При митральном стенозе затрудняется ток крови из левого предсердия в левый желудочек, а появление мерцательной аритмии устраняет координированное сокращение предсердий и, таким образом, способствует нарушению опорожнения левого предсердия и застою в нем. По данным Goldsmith и соавт. (2000), при мерцательной аритмии имеется повреждение эндокарда предсердий (доказано с помощью электронной микроскопии). Установлено значительное увеличение количества тучных клеток и экспрессия фактора роста для них в эндокарде ушка левого предсердия, выделение медиаторов из этих клеток может способствовать повреждению эндокарда предсердий. Работами Yamamoto и соавт. (1995) и Lip (1995) установлена более высокая свертывающая активность крови в левом предсердии по сравнению с правым у больных с митральным стенозом. Также при мерцательной аритмии отмечается гиперкоагуляционный статус, что выражается в повышении содержания в крови уровней фибриногена, D-димера, фибриногенопептида А, свертывающих эндотелиальных факторов (фактора Виллебранда, тромбосана), а также в увеличении активности тромбоцитов. Все указанные обстоятельства способствуют образованию тромбов в левом предсердии при митральном стенозе, особенно при развитии мерцательной аритмии.

Целесообразно привести классификацию тромбов левого предсердия Б. В. Петровского и Г. М. Соловьева (1964), в основу которой положены локализация и смещаемость тромбов:

1. Тромбы ушка левого предсердия (апикальный, тотальный).
2. Тромбы левого предсердия
 - А. Несмещающиеся тромбы (пристеночный тромб предсердия; тромб ушка, продолженный в пристеночный тромб предсердия)

- Б. Смещающиеся тромбы (тромб ушка, соединенный ножкой со смещающейся частью предсердного тромба; шаровидный тромб на ножке; свободный шаровидный **тромб**).

Тромбы левого предсердия представляют большую опасность для больных митральным стенозом, так как с одной стороны, они являются источником **тромбоэмболий** в артерии большого круга кровообращения (в почечные, церебральные, селезеночную, мезентериальные) и в легочную артерию (при наличии у больного с мерцательной аритмией тромбов в правом предсердии или в венах нижних конечностей), а с другой стороны, большой подвижный тромб **может** полностью закрыть митральное отверстие и быть причиной внезапной смерти больного.

Клиническая **картина** подвижного тромба в левом предсердии зависит от того, насколько быстро и в какой степени тромб перекрывает левое атриовентрикулярное отверстие. Если большой шаровидный тромб внезапно закрывает митральное отверстие, то развивается клиника внезапной смерти **больного**. Однако иногда закрытие левого атриовентрикулярного отверстия происходит постепенно, в течение 1—3 дней (вероятно, тромб **«подрастает»** за это время). При таком варианте течения левопредсердного тромбоза больной жалуется на нарастающую одышку, боли в области сердца; появляются бледно-цианотичная окраска лица, **«мраморность»** кожи конечностей, кончики пальцев кистей, стоп, кончика носа, уши становятся **холодными**; пульс нитевидный, падает артериальное давление, затем нарушается сознание, наступает клиническая смерть.

У некоторых больных развивается клиническая картина проходящего закрытия тромбом митрального отверстия (обычно в этом случае речь **идет** о шаровидном тромбе на ножке): у больного внезапно появляются сильное сердцебиение, одышка, интенсивные боли в области сердца, головокружение, выраженная **бледность**, **акроцианоз**, исчезает пульс на сонных и лучевых артериях, катастрофически падает артериальное давление, наступает потеря сознания, **при этом тоны сердца выслушиваются и сердечный толчок определяется**. Указанные клинические проявления продолжаются **несколько** секунд, иногда 2–3 минуты и могут пройти спонтанно или после перемены положения тела. Многие больные, у которых подобные приступы наблюдались уже не один раз, из прошлого опыта могут знать, что приступы проходят в колено-локтевом положении (в этом положении тромб отходит вглубь предсердия и освобождает левое атриовентрикулярное отверстие), и при первых проявлениях они занимают это положение. Приступ может прекратиться спонтанно, обычно это бывает, когда больной падает, в горизонтальном положении тромб может сместиться и **открыть** левое атриовентрикулярное отверстие.

Для выявления тромба в левом предсердии применяются эхокардиография, **мультиспиральная** компьютерная томография, электронно-лучевая томография, ангиокардиография.

Трансторакальная эхокардиография является неинвазивной методикой ультразвукового исследования, широко применяется в клинической практике, однако в отличие от **чреспищеводной эхокардиографии** не позволяет осмотреть ушко левого предсердия. В последние годы стали применять **трансторакальную эхокардиографию с тканевой гармоникой** с использованием внутривенно вводимого **контрастного вещества левовиста**. Эта методика расширила возможности **трансторакальной эхокардиографии** в выявлении тромбов в ушке левого предсердия.

Принято считать, что **чреспищеводная эхокардиография** является золотым стандартом диагностики тромба в левом предсердии и ушке левого предсердия, чувствительность метода — 92-100%, **специфичность** — 98-100%. Однако следует заметить, что в 30% случаев при **чреспищеводной эхокардиографии** не удастся осмотреть ушко левого предсердия.

В последние годы стала применяться **трехмерная чреспищеводная эхокардиография**. Существует мнение, что этот метод более **надежно** выявляет тромбы в левом предсердии и ушке левого предсердия. Кроме того, этот метод позволяет более **детально** изучить структуру ушка левого предсердия (в частности, обнаружить в нём **дополнительные дольки**), оценить его функциональные способности — определить фракцию выброса ушка левого предсердия.

Чреспищеводная эхокардиография с контрастированием проводится с использованием контрастного вещества оптисон, проходящего через легочные капилляры, и позволяет с большей частотой и **надежностью** выявлять тромбы в левом предсердии.

Мультиспиральная компьютерная томография с использованием контрастных препаратов в настоящее время начала применяться для **диагностики** тромбов в левом предсердии. При выполнении этой методики происходит непрерывное движение трубки вокруг исследуемого **объекта** по спирали, сканирование производится с высокой скоростью, **изображение** получается более четкое. Кроме того, с помощью **мультиспиральной компьютерной томографии** можно реконструировать изображение в любой плоскости. Метод позволяет визуализировать даже **небольшие** тромбы в левом предсердии и его ушке.

Пора разрешающим возможностям **электронно-лучевой томографии** приближается **мультиспиральной компьютерной томографии**, является надежным методом диагностики **тромбоза** левого предсердия, особенно при предварительном использовании контрастного **вещества**.

Большое значение для практического врача имеет выявление **предикторов развития тромбоза в ушке левого предсердия**. Это особенно важно при развитии мерцательной аритмии у больных с **митральным стенозом**. По данным Каумаз и соавт. (2003), более 90% тромбов в левом предсердии у больных с мерцательной аритмией **локализованы** в ушке левого предсердия. Jaber и соавт. (2000) указывают, что **полостные** тромбы в левом предсердии чаще встречались у больных с **пато-**

логией митрального клапана, а наличие тромбов в ушке левого предсердия **обычно** связано с мерцательной аритмией. Тромбы в ушке левого предсердия встречаются в 6.6 раза **чаще**, чем в полости левого предсердия.

В настоящее время предлагается выделять следующие предикторы тромбоза ушка левого предсердия:

- размер левого предсердия: чем он больше, тем выше вероятность развития тромбоза ушка левого предсердия. По данным Shen и соавт. (2002), тромбы в ушке левого предсердия выявляются у **11%** больных с размером левого предсердия больше 4 см;
- фиброз стенок ушка левого предсердия — этот предиктор риска тромбоза ушка левого предсердия можно обнаружить с помощью чреспищеводной эхокардиографии с использованием тканевого доплера. Косвенным признаком фиброза **стенок** ушка левого предсердия является сниженная амплитуда их движения;
- снижение скорости изгнания крови из ушка левого предсердия (об этом можно судить на основании **доплеровской чреспищеводной** эхокардиографии, а также трансторакальной эхокардиографии с тканевой гармоникой);
- наличие феномена спонтанного контрастирования (выявляется при чреспищеводной эхокардиографии, четко коррелирует с дилатацией левого предсердия, наличием мерцательной аритмии, митрального стеноза, **тромбоэмболий** в артерии большого круга в анамнезе). По данным Tsai и соавт. (1992), феномен спонтанного контрастирования определяется у всех больных с тромбозом ушка левого предсердия. В настоящее время основным механизмом феномена спонтанного **контрастирования** считается агрегация эритроцитов и взаимодействие образовавшихся «монентных столбиков» с фибриногеном плазмы крови (Black, 2000);
- снижение фракции выброса ушка левого предсердия — этот показатель определяется при чреспищеводной эхокардиографии планиметрическим методом с использованием формулы:

$$ФВ = \frac{S_{\max} - S_{\min}}{S_{\max}} \times 100 ,$$

где

ФВ — фракция выброса ушка левого предсердия,

$S_{\max}$ — максимальная площадь ушка левого предсердия,

$S_{\min}$ — минимальная площадь ушка левого предсердия.

У здоровых лиц фракция выброса ушка левого предсердия **составляет** 50–60%, при наличии в нем тромба она снижается в 2.5–3 раза.

Острый отек легких

По данным В. Е. Незлина (1968), острый отек легких развивается у 15% больных митральным **стенозом**, прежде всего, при тяжелой степени порока. **Клиническая** картина отека легких полностью

соответствует описанию, данному в главе «Острая сердечная недостаточность». Следует лишь отметить, что отек лёгких может возникать в любое время суток, и его возникновению часто предшествуют физическая нагрузка или выраженное психоэмоциональное напряжение. Развитие типичной клинической картины, конечно, соответствует альвеолярному отеку. Но иногда у больных наблюдаются приступы удушья без явных симптомов отека легких, то есть без появления пенистой розовой мокроты, влажных хрипов и обильной крепитации в легких. По сути, в этой ситуации речь идет об **интерстициальном** отеке легких на фоне тяжелой гипертензии. В малом круге кровообращения и клинической картине, соответствующей сердечной астме (правильнее, наверно, пользоваться термином «митральная» астма). Нередко у одного и того же больного могут развиваться то приступы удушья («митральная астма»), то приступы классического отека легких.

С развитием **правожелудочковой** недостаточности приступы удушья и отека легких уменьшаются и даже исчезают.

Кровохарканье, легочные кровотечения

Причины кровохарканья и легочных кровотечений изложены ранее. Следует лишь отметить, что в некоторых случаях наблюдаются профузные легочные кровотечения, представляющие угрозу для жизни больного. Обычно такие кровотечения обусловлены разрывом **бронхиальной** вены. Так как бронхиальные вены сообщаются с системой легочных вен, выделяющаяся кровь имеет ярко-красный цвет.

Легочная гипертензия

Развитие легочной гипертензии является **патофизиологическим** этапом эволюции митрального стеноза, но резко выраженная **легочная** гипертензия многими исследователями рассматривается как осложнение митрального стеноза.

Для выраженной легочной гипертензии характерны одышка и **значительная** слабость даже при небольшой физической нагрузке, **кровохарканье**, акцент и расщепление II тона на легочной артерии, **диастолический** шум относительной недостаточности клапана легочной артерии (шум **Грэхема-Стилла**), ее расширение (обнаруживается при рентгенологическом исследовании), рентгенологические признаки **весной** и активной легочной гипертензии.

Проявлением высокой легочной гипертензии может быть развитие аневризмы легочной артерии, которая, как правило, хорошо выявляется при рентгенологическом исследовании сердца. Для высокой легочной гипертензии характерны также клинические и **эхокардиографические** признаки гипертрофии и **дилатации** правого желудочка.

Инфекционный эндокардит

Развитие инфекционного эндокардита при «чистом» митральном стенозе наблюдается значительно реже, чем у больных с недо-

статочностью клапана аорты. Осложнение митрального стеноза развитием инфекционного эндокардита более характерно для умеренно выраженного порока, чем для тяжелой формы заболевания. Клиника и диагностика инфекционного эндокардита изложены в соответствующей главе.

Другие осложнения

Митральный стеноз часто осложняется *воспалительными заболеваниями бронхопульмональной системы* (острый или «застойный» хронический бронхит, пневмония, экссудативный плеврит), у некоторых больных наблюдается *парез левого возвратного нерва* (он сдавливается увеличенным левым предсердием) и вследствие этого осиплость голоса (синдром **Ортнера**). При дилатации правого желудочка развивается *относительная недостаточность трехстворчатого клапана*, основной клинический симптомом которой является систолический шум в области мечевидного отростка, усиливающийся на вдохе (симптом Риверо-Корвалло).

Сдавление левого основного бронха резко увеличенным левым предсердием — не частое осложнение при **изолированном** митральном стенозе, чаще оно встречается при сочетании митрального стеноза и митральной недостаточности. Заподозрить сдавление левого основного бронха резко увеличенным левым предсердием можно на основании следующих клинических признаков:

- отставание левой половины грудной клетки при дыхании;
- притупление перкуторного звука над левым **легким**;
- ослабление везикулярного дыхания при выслушивании левого легкого;
- прерывистый вдох, удлиненный выдох.

При рентгенологическом исследовании определяется понижение прозрачности левого легкого, при бронхографии — сдавление левого главного бронха, при эхографическом исследовании — атриомегалия.

Диагноз и дифференциальный диагноз

Для опытного врача, хорошо владеющего **физикальными** методами исследования сердца, прежде всего **аускультацией**, диагноз митрального стеноза не сложен, если имеется характерная **аускультативная** картина этого порока сердца — хлопающий или усиленный I тон, щелчок (тон) открытия митрального клапана, протодиастолический (мезодиастолический) шум убывающего характера и нарастающий пресистолический шум. Необходимо помнить, что указанные **аускультативные** признаки митрального стеноза лучше **определяются** в области верхушки сердца в положении на левом боку. Следует также проводить дифференциальную диагностику щелчка открытия митрального клапана и III тона, а также протодиастолического шума митрального стеноза и протодиастолического шума недостаточности клапана аорты. Дифференциально-диагностические различия между **щелчком** открытия митрального клапана и III тоном представлены в

табл. 41. **Протодиастолический** шум при недостаточности клапана аорты начинается сразу, непосредственно после II тона, а диастолический шум при митральном стенозе после щелчка открытия митрального клапана или за II тоном, но обязательно после некоторого интервала. Диастолический шум при митральном стенозе низкочастотный, воспринимается как рокочущий шум, в то время как протодиастолический шум при недостаточности клапана аорты высокочастотный, имеет мягкий, дующий характер. Следует также учесть, что диастолический шум при митральном стенозе лучше выслушивается в области верхушки сердца, а при недостаточности клапана аорты — во II **межреберье** справа от грудины и в точке Боткина. Важным отличительным признаком являются также данные перкуссии сердца: при изолированном митральном стенозе левая граница относительной тупости сердца **нормальная**, а при **недостаточности** клапана аорты значительно смещена влево. При недостаточности клапана аорты на верхушке может **выслушиваться пресистолический шум Флинта**, который необходимо дифференцировать с пресистолическим шумом митрального стеноза. Большую помощь в постановке диагноза митрального **стеноза** и в дифференциальной диагностике аускультативных симптомов имеет **динамическая аускультация**, изложенная выше в разделе «Аускультация сердца».

Возможна, хотя и очень редко, «афоническая» форма митрального стеноза, при этом не выслушивается диастолический шум, отсутствует щелчок открытия митрального клапана. Такая форма митрального стеноза, конечно, трудна для обычной клинической диагностики у постели больного. Она может отмечаться у больных с тяжелой степенью сердечной недостаточности, выраженной легочной гипертензией, с тахисистолической формой мерцательной аритмии, с выраженными изменениями митрального клапана (фиброзом, **кальцинозом**). Разумеется, в диагностике «афонического» митрального стеноза большая роль принадлежит ревматическому анамнезу, данным рентгенологического исследования сердца (увеличение левого предсердия, правого желудочка) и **эхокардиографии**.

Большие трудности существуют в диагностике так называемой «систолической» формы митрального стеноза, когда его главным аускультативным признаком становится грубый систолический шум в области верхушки сердца, при этом остальные **аускультативные** проявления митрального стеноза могут отсутствовать. «Систолическая» форма митрального стеноза наблюдается обычно при выраженном фиброзе, кальцинозе створок митрального клапана и обширных **подклапанных** сращениях («воронкообразный митральный **стеноз**»). При таких изменениях митрального клапана во время систолы желудочков возникают вихреобразные и турбулентные движения крови вокруг митрального клапана, которые обуславливают появление интенсивного систолического шума. Верифицировать диагноз при «систолической» форме митрального стеноза можно с помощью **эхокардиографического** исследования.

Следует отметить, что в настоящее время **эхокардиография**, в том числе и обязательное **доплер-эхокардиографическое** исследование, являются основным инструментальным методом диагностики не только митрального стеноза, но и других пороков сердца.

В клинической практике терапевта встречаются нечастые случаи **гипердиагностики** митрального **стеноза**, обусловленные опухолью левого предсердия — **миксомой**. **Миксома** — редкая **опухоль сердца**, чаще возникает у женщин, обнаруживается обычно в возрасте **30–60** лет. Миксома гистологически представлена рыхлой, отечной **соединительной** или слизистой тканью, в некоторых случаях богата сосудами, встречается как в правом, так и в левом (значительно чаще) предсердии. Как правило, миксома исходит из перегородки предсердий в области foramen **ovale**, выступает в полость предсердия, может достигать больших **размеров** (нередко бывает шаровидной и располагается на ножке) и прикрывать левое атриовентрикулярное отверстие (обычно не полностью), что приводит к появлению **диастолического** шума. **Степень** прикрытия митрального отверстия миксомой может **меняться** в разных сердечных **циклах**, что приводит к тому, что **диастолический** шум при миксеме левого предсердия мигрирует в течение **диастолы**: в одних сердечных циклах он **протодиастолический**, в других — **мезодиастолический** и даже **пресистолический**. Такая миграция диастолического **шума** не **характерна** для митрального **стеноза**. Кроме того, перемена положения больного, в частности переход из вертикального в горизонтальное положение может привести к полному исчезновению диастолического шума. При **дифференциальной** диагностике **миксома** левого предсердия и митрального стеноза следует учесть, что при миксеме отсутствуют изменения створок и подклапанных структур митрального клапана при **эхокардиографическом** исследовании и не выслушивается щелчок открытия митрального клапана. Однако иногда встречаются случаи, когда миксома сопровождается щелчком **открытия** митрального клапана.

В диагностике миксома левого предсердия большая роль **принадлежит** эхокардиографии и ангиокардиографии.

Следует учесть, что миксома может проявляться также лихорадкой, **артралгиями**, головокружениями, **недомоганием**, кахексией, кожными сыпями, феноменом Рейно.

Около 7% всех предсердных миксом являются наследственными, наследуются по **аутосомно-доминантному** типу и являются компонентом синдрома NAME. Этот синдром включает:

- N** — **nevi** (родинки),
- A** — **atrial mixoma** (предсердная миксома),
- M** — **myxoid neurofibromas** (миксоидные нейрофибромы),
- E** — **ephelides** (веснушки).

Иногда приходится дифференцировать усиленный I тон при синдроме **тиреотоксикоза** от **хлопающего I тона** при митральном **стенозе**. При дифференциальной диагностике в этой ситуации необходимо учитывать клинические проявления тиреотоксикоза (постоянные сер-

дцебиения, чувство жара, потливость, обязательное похудание, тремор пальцев вытянутых рук, **экзофтальм**, блеск глаз, увеличение щитовидной железы, высокий уровень в крови тиреоидных гормонов (или низкий — **тиреотропного** гормона), отсутствие при тиреотоксикозе **гоно** открытия митрального клапана, протодиастолического и пресистолического шумов, **эхокардиографических** признаков поражения **митрального** клапана.

Следует отметить, что иногда можно спутать щелчок открытия митрального клапана с дополнительным тоном, возникающим при **констриктивном** перикардите (см. гл. «Перикардиты»).

Течение и прогноз

Митральный стеноз является медленно прогрессирующим **пороком**. После перенесенной острой ревматической лихорадки (**основной** причины митрального стеноза) может пройти 10–15 лет до **появления** отчетливой клинической картины порока, хотя при пристальном **исследовании** больных, тщательной аускультации и **эхокардиографическом** исследовании признаки митрального **стеноза** можно обнаружить уже в первые 1–2 года.

Длительное время больные чувствуют себя **хорошо** (этот **период** имеет индивидуальную продолжительность и может колебаться от 1 до 15 лет), хотя интенсивные физические нагрузки могут **вызывать** одышку, головокружения, мышечную слабость уже в этом периоде. В последующем через 5–10 лет может развиться тяжелая **правожелудочковая** недостаточность в связи с прогрессированием **стенозирования** левого **атриовентрикулярного** отверстия. Большинство больных **митральным** стенозом без хирургического лечения порока умирают в **возрасте** до 50 лет. **Продолжительность** жизни больных митральным **стенозом** с момента появления симптоматики сердечной недостаточности четко коррелирует с ее степенью.

В этом отношении интересны данные Olesen (1962), который наблюдал 271 пациента с митральным стенозом, лечившихся **только** медикаментозно. Он установил, что среди больных, имеющих III класс сердечной недостаточности по Нью-Йоркской классификации, 5-летняя выживаемость составила 62%, а 10-летняя выживаемость — 38%; среди больных с IV классом сердечной недостаточности 5-летняя выживаемость составила всего лишь 15%.

По данным **Rowe (1960)**, также наблюдавшего больных с митральным стенозом, не подвергавшихся хирургическому лечению, у 40% пациентов с **асимптомным** митральным стенозом в течение ближайших 10 лет наступает резкое ухудшение состояния, или они умирают; среди пациентов, имеющих II класс сердечной недостаточности, такой исход в ближайшие 10 лет наблюдается в 80% случаев.

Эти данные 60-х годов приведены нами для того, чтобы продемонстрировать естественное течение (без хирургического лечения) **митрального** стеноза и необходимость своевременного хирургического **лече-**

ния. 5-летняя выживаемость после хирургического лечения превышает 80%, в отдаленном периоде в сроки до 10 лет у 80% больных отмечаются хорошие результаты. **Рестеноз** после митральной комиссуротомии в сроки до 10 лет отмечается у 25% больных (Ю. П. Островский, 2003), а по данным Goldstein (1994) — у 50% пациентов.

Разумеется, продолжительность жизни больных зависит не только от **методов** лечения, но, прежде всего, от степени митрального стеноза и частоты и выраженности его осложнений, причем, чем больше степень стеноза, тем больше вероятность развития таких тяжелых осложнений, как правожелудочковая недостаточность, выраженная легочная **гипертензия**, мерцательная аритмия, тромбоэмболический синдром.

Goldstein выделяет 3 степени митрального стеноза и характеризует их следующим образом на основании площади левого атриовентрикулярного отверстия и клинических **проявлений**:

- **легкий** митральный стеноз (площадь митрального отверстия $> 2.0 \text{ см}^2$): бессимптомное течение или одышка при нагрузке (II функциональный класс);
- **умеренный митральный** стеноз (площадь митрального отверстия $1.0-2.0 \text{ см}^2$): одышка при нагрузке (II–III функциональный класс), утомляемость, правожелудочковая недостаточность;
- **тяжелый** митральный стеноз (площадь митрального отверстия $< 1.0 \text{ см}^2$): одышка при нагрузке, отек легких, утомляемость, тяжелая правожелудочковая **недостаточность**.

Тяжелые осложнения, значительно влияющие на прогноз (мерцательная **аритмия**, тромбоэмболии в артерии головного мозга, выраженная легочная гипертензия, правожелудочковая недостаточность) наблюдаются преимущественно при умеренном и тяжелом митральном стенозе.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КЛАПАНА АОРТЫ

Недостаточность **клапана** аорты — порок **сердца**, характеризующийся неполным смыканием створок клапана во время диастолы и, следовательно, неполным **закрытием** просвета аорты, что приводит к возникновению обратного **диастолического** тока крови (**регургитации**) в аорты в левый желудочек.

Различают органическую и относительную недостаточность **клапана** аорты.

Органическая аортальная недостаточность обусловлена **органическим** поражением клапана аорты, при этом происходит **сморщивание** и укорочение его створок (нередко с их **кальцификацией**). При **относительной** недостаточности клапана аорты органических **изменений** самого клапана нет, но имеется поражение корня аорты с **расширением** аортального отверстия, в результате чего створки аортального **клапана** не могут полностью закрыть его в период диастолы, и **часть** крови из аорты возвращается в левый **желудочек**.

Изолированная органическая недостаточность клапана аорты **составляет** около 14% всех пороков сердца (В. И. Маколкин, 2003). Гораздо чаще встречается сочетание недостаточности клапана аорты с другими приобретенными пороками сердца и особенно часто — с **сужением** устья аорты.

Согласно данным Dore и соавт. (1993), среди больных с **чистой** (изолированной) **аортальной регургитацией**, подвергшихся **операции** протезирования клапанов аорты, более **50%** составляют больные с **поражением** корня **аорты**. Эти данные свидетельствуют о **высокой** частоте относительной аортальной недостаточности.

Органическая изолированная недостаточность клапана аорты чаще (приблизительно в **8–10** раз) наблюдается у мужчин по **сравнению** с женщинами.

Этиология органической недостаточности клапана аорты

Наиболее частой причиной органической недостаточности **клапана аорты** является **ревматическая лихорадка** (70–80% всех **случаев** данного порока обусловлены ревматическим **процессом**). Под **влиянием** ревматического воспаления происходит развитие в створках клапана аорты соединительной ткани, наблюдаются **сморщивание** и **кальцификация** створок, что приводит к недостаточности **аортального** клапана.

Нередко происходит также сращение **комиссур**, что обуславливает достаточно частое сочетание недостаточности клапана аорты с **сужением** ее устья (аортальным стенозом).

Частой причиной недостаточности клапана аорты является **инфекционный эндокардит**, при котором происходит разрушение, перфорация

ция створок, иногда их **пролабирование**; указанные морфологические изменения, а также наличие **вегетаций** на створках клапана аорты приводят к развитию его недостаточности.

Одной из причин развития недостаточности клапана аорты является его **идиопатическая миксоматозная дегенерация** с последующим отложением кальция. По мнению Read и соавт. (1965), эта патология является одной из наиболее частых причин аортальной **регургитации**. Интересные в этом отношении данные приводит O'Rourke (1999). Он сообщает, что у 40–60% больных с тяжелой аортальной **регургитацией**, подвергшихся хирургическому лечению, была констатирована идиопатическая форма поражения клапана, а у 50% таких больных гистологическое исследование створок клапана обнаружило **миксоматозную** их дегенерацию.

У пожилых людей причиной развития недостаточности клапана аорты может быть **кальцификация створок клапана**, как проявление их дегенеративного заболевания. В этом случае обычно речь идет о сочетании стеноза устья аорты и недостаточности аортального клапана (подробно о дегенеративном кальцинозе створок клапана аорты см. в главе «Стеноз устья аорты»).

Причиной недостаточности клапана аорты может быть **травма области сердца**, при этом может произойти разрыв одной или **обеих** створок аортального клапана или их выворачивание; возможно также повреждение восходящей аорты и даже ее расслаивание с развитием вторичного пролапса аортального клапана.

Атеросклероз как причина органической недостаточности клапана аорты в настоящее время признается далеко не всеми кардиологами. Ранее считалось, что развитие недостаточности клапана аорты у пожилых людей нередко обусловлено переходом **атеросклеротического** процесса со стенки аорты на аортальный **клапан**. В настоящее время эта точка зрения имеет мало сторонников. Большинство специалистов полагают, что в случае развития недостаточности клапана аорты у пожилых людей вероятнее всего речь идет о дегенеративной кальцификации створок аортального клапана (подробно о взаимоотношении дегенеративного поражения створок аортального клапана и атеросклероза см. в главе «Стеноз устья аорты»).

К более редким причинам недостаточности клапана аорты относятся **системные болезни соединительной ткани** (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, системная склеродермия, **дерматомиозит**).

При системной красной волчанке, как известно, чаще поражается митральный клапан, но в редких случаях возможно поражение клапана аорты с развитием его недостаточности.

При ревматоидном **артрите также** относительно чаще встречается **умеренно** выраженная митральная недостаточность, но возможно **развитие** и аортальных пороков. При этом недостаточность клапана аорты развивается **чаще**, чем стеноз устья аорты, и выражена она обычно не резко.

Развитие недостаточности аортального клапана при дерматомиозите бывает исключительно редко.

Среди системных васкулитов следует отметить неспецифический **аортоартериит** (болезнь **Такацусу**) как причину недостаточности клапана аорты. Развитие этого порока для неспецифического **аортоартериита** настолько характерно, что **Ishikawa** и соавт. (1988) и Ю. И. Гринштейн (2001) включили недостаточность клапана аорты в диагностические критерии этого варианта системного васкулита. Однако следует отметить, что недостаточность клапана аорты при неспецифическом аортоартериите чаще обусловлена поражением аорты и ее расширением (то есть она является **относительной**), хотя возможно все-таки и непосредственное поражение клапана аорты (**органическая аортальная недостаточность**).

В последние годы подчеркивается роль **антифосфолипидного синдрома** в развитии недостаточности клапана аорты. При **антифосфолипидном синдроме** наиболее часто поражается митральный клапан, однако возможно вовлечение в патологический процесс и аортального клапана. По данным Т. М. Решетняк и соавт. (2002), утолщение **аортальных створок** обнаруживается у 12.5% больных, аортальная **регургитация** — у 13%, утолщение аортальных створок и аортальная **регургитация** — у 8.3% больных антифосфолипидным синдромом. **Подробнее об антифосфолипидном синдроме см. в соответствующей главе руководства «Диагностика болезней внутренних органов».**

Описано развитие недостаточности клапана аорты *при* **приличении** *и* **препаратами**, угнетающими **аппетит**.

В состав корня аорты входят синусы **Вальсальвы** (три ограниче-
ных выбухания начальной части аорты соответственно трем **створкам**
аортального клапана), створки (левая передняя, правая передняя

задняя, или некоронарная), **комиссуры** и **межстворковые** треугольники. При поражении корня аорты, то есть начального ее отдела, происходит расширение аорты и фиброзного кольца аортального клапана, что и обуславливает развитие его относительной недостаточности.

Основными причинами, вызывающими поражение корня аорты и относительную недостаточность клапана аорты, являются:

- дегенеративная (обычно у пожилых и стариков) дилатация аорты;
- кистозный **медионекроз аорты** — при этом заболевании в аорте наблюдается распад коллагеновых и эластиновых волокон, гибель клеточных элементов и образуются кисты, заполненные слизистой субстанцией; указанные изменения приводят к расширению аорты (возможно образование выраженной веретенообразной аневризмы).

При **кистозном** медионекрозе поражаются синусы Вальсальвы, восходящая аорта, расширяется кольцо аортального клапана (аортоаннулярная эктазия аорты). Кистозный медионекроз аорты может быть самостоятельным заболеванием аорты (идиопатическим) или (чаще) встречаться при системных дисплазиях соединительной ткани — синдроме Марфана и синдроме Элерса-Данло, редко — при **беременности**;

- аневризма аорты любого генеза, в том числе расслаивающая;
- синдром Марфана (подробно см. в главе «Проплапс митрального клапана») — недостаточность клапана аорты связана с расширением аорты и **миксоматозной** дегенерацией клапанных створок. Аортальный порок (недостаточность клапана аорты) при синдроме Марфана развивается только у мужчин и обычно **в** возрасте до 40 лет. Часто расширение аорты при болезни Марфана обусловлено **кистозным медионекрозом** аорты (обычно это бывает у больных с абортивной формой заболевания, то есть с неполным набором **клинических** симптомов);
- несовершенный остеогенез (болезнь Лобштейна) — см. гл. «Проплапс митрального клапана»; это заболевание часто сопровождается расширением корня аорты;
- сифилис (сифилитический мезоартрит) — поражение аорты является проявлением третичного сифилиса, при этом чаще всего поражается восходящая аорта (особенно **корень** аорты), реже — дуга и нисходящая аорта, формируется аневризма аорты;
- артрит при ревматоидном артрите, **анкилозирующем** спондилоартрите, псориатическом артрите, синдроме Рейтера, болезни Бехчета, рецидивирующем полихондрите, **гигантоклеточном** артериите, неспецифическом аортоартериите, болезни Крона и **неспецифическом** язвенном колите с артритом (эти заболевания подробно описаны в соответствующих главах руководства «Диагностика болезней внутренних **органов**»);
- артериальная гипертензия — при длительно существующей артериальной **гипертензии**, особенно при тяжелой ее степени, развивается хроническая дилатация корня аорты и фиброзного кольца

аортального клапана (оно начинает расширяться при систолическом артериальном давлении выше 170 мм рт. ст. и диастолическом давлении выше 110–115 мм рт. ст.). У некоторых больных с тяжелой артериальной гипертензией, имеющих аортальную регургитацию, часто обнаруживается врожденная патология: двустворчатый или фенестрированный аортальный клапан;

- уремия — механизм развития относительной недостаточности аортального клапана окончательно не выяснен. Предполагается, что ведущую роль играют перегрузка левого желудочка объемом и высокое диастолическое артериальное давление (обычно > 120 мм рт. ст.). Однако следует отметить, что у многих больных с уремией аортальная регургитация может продолжать определяться даже при нормализации артериального давления на фоне перманентного гемодиализа.

Существуют врожденные формы недостаточности клапана аорты, обычно речь идет о врожденном дефекте — двустворчатом клапане аорты.

Патофизиология, изменения гемодинамики

Существуют определенные патофизиологические особенности острой и хронической аортальной недостаточности.

Хроническая недостаточность клапана аорты

Степень выраженности гемодинамических нарушений при хронической недостаточности клапана аорты во многом зависит от выраженности самого порока, то есть от степени повреждения клапана аорты.

Незначительно выраженная недостаточность клапана аорты не вызывает существенных нарушений гемодинамики. Однако тяжелая степень порока сопровождается постепенно развивающимися тяжелыми гемодинамическими расстройствами. Следует отметить, что многие годы недостаточность клапана аорты является компенсированной, так как компенсация происходит, прежде всего, за счет мощного левого желудочка.

Неполное смыкание створок клапана аорты и, следовательно, неполное закрытие аортального клапанного кольца приводит к тому, что во время диастолы, сразу же после закрытия клапана аорты начинается обратный ток крови из аорты в левый желудочек (аортальная регургитация). Интенсивность и длительность аортальной регургитации определяются не только величиной клапанного дефекта, но и градиентом давления между аортой и полостью левого желудочка. В диастолу левый желудочек получает нормальное количество крови из левого предсердия и, кроме того, дополнительно определенное количество крови из аорты. При значительно выраженной недостаточности клапана аорты объем аортальной регургитации достаточно велик и может достигать и превышать 25 л/мин. Вследствие этого происходят значительная перегрузка левого желудочка объемом и давлением, происходит рост конечного диастолического объема и конечного диастолического давления левого желудочка. В стадии компенсации порока конечное

диастолическое давление может достичь величины **20–25 мм рт. ст.** и даже превысить ее (в норме конечное **диастолическое** давление левого желудочка около 10 мм рт. ст.). Объемная перегрузка и перегрузка давлением приводят к дилатации и гипертрофии левого желудочка (эксцентрическая гипертрофия). Гипертрофия миокарда (то есть увеличение его массы) и дилатация левого желудочка в течение длительного времени обеспечивают изгнание в аорту увеличенного систолического объема крови, что происходит в соответствии с законом Старлинга. Как известно, имеется зависимость силы сокращения от исходной **длины** мышечного волокна, и эта зависимость является решающим фактором, определяющим функцию миокарда. Увеличение исходной **длины миокардиального** волокна сопровождается возрастанием силы его сокращения. **Следовательно**, в соответствии с законом Старлинга дилатация, увеличение конечного диастолического объема левого желудочка усиливает его сократительную функцию и позволяет выбросить в аорту во время систолы увеличенный объем крови. Этому же способствует, конечно, и гипертрофия миокарда левого желудочка. Резко выраженная недостаточность клапана аорты с течением времени приводит к развитию значительно выраженной **гипертрофии** сердца, когда вес его может достигать **900–1000 г** (*cor bovinum* — бычье сердце).

С течением времени по мере развития дилатации левого желудочка увеличивается его эластичность, что в определенной мере позволяет ему вмещать большое количество **регургитирующей** крови из аорты без прогрессирующего быстрого роста конечного диастолического давления.

Таким образом, длительное время с помощью гипертрофии, дилатации и повышения эластичности левого желудочка и в **соответствии** с законом Старлинга обеспечивается изгнание в аорту увеличенного объема крови и предупреждается застой крови в малом круге кровообращения.

Однако с течением времени в условиях продолжающейся **гемодинамической** перегрузки компенсаторные реакции миокарда левого желудочка становятся **недостаточными**, эффективность механизма Старлинга резко уменьшается, систолическая функция левого желудочка падает, его ударный объем больше не увеличивается и может даже наоборот значительно уменьшиться (развивается левожелудочковая недостаточность). Это ведет **еще** большему росту конечного диастолического давления и давления наполнения в левом желудочке, следствием чего является затруднение опорожнения левого предсердия, прогрессирующий рост в нем давления, развитие его гипертрофии и дилатации с последующим повышением давления в легочной вене и развитием стойкой легочной **гипертензии**.

Следует заметить, что гемодинамической перегрузке левого предсердия и росту давления в малом круге кровообращения способствует также развитие на определенном этапе «митрализации» порока — то есть формирование относительной митральной недостаточности (и, следовательно, митральной регургитации) вследствие **выраженной**

дилатации левого желудочка. В последующем могут развиваться увеличение правого желудочка и правожелудочковая недостаточность. Но все же при **декомпенсированной** недостаточности клапана аорты почти всегда доминирует резко выраженная **левожелудочковая** недостаточность и очень редко — правожелудочковая.

Своеобразные изменения претерпевает при недостаточности клапана аорты кровенаполнение артериального русла. С одной стороны, речь идет об увеличенном ударном объеме сердца и выбросе в артериальную систему большего, чем в норме, объема крови, что приводит к **повышению** систолического артериального давления, с другой стороны — наблюдаются быстрый отток крови из артериальной системы и падение **диастолического** артериального давления. У больных происходит рост пульсового артериального давления (разницы между систолическим и **диастолическим** давлением) в аорте, крупных артериях и даже в **артериолах** (при тяжелой форме недостаточности клапана аорты).

Важную роль в развитии **гемодинамических нарушений** при этом пороке **играет** неспособность левого желудочка еще больше увеличивать ударный объем во время физических нагрузок («фиксированный ударный объем») по сравнению с ударным объемом в **покое**.

Важнейшими **гемодинамическими** последствиями недостаточности **клапана аорты** являются нарушение **перфузии периферических органов** и тканей и недостаточность коронарного кровообращения. Снижение перфузии периферических тканей обусловлено «фиксированным» ударным объемом сердца, нарушением систолической функции миокарда левого желудочка в декомпенсированной **стадии** порока, быстрым **оттоком** крови из артериальной системы и активацией **нейрогормональных** систем — **ренин-ангиотензин-альдостероновой**, симпатoadреналовой и тканевых нейrogормонов (**их** роль в развитии недостаточности кровообращения **органов** и тканей подробно освещена в главе «Сердечная **недостаточность**» руководства «**Диагностика болезней внутренних органов**»).

Нарушение коронарного кровотока при Недостаточности клапана аорты может быть **значительно** выражено и обусловлено; во-первых, падением диастолического давления в аорте. В норме поступление крови в коронарные артерии происходит в фазу диастолы при наличии соответствующего градиента давления между полостью левого **желудочка** и аортой — около **5—10 мм рт. ст.**, **диастолическом давлении около 70—80 мм рт. ст.**; именно такой градиент давления является оптимальным для коронарного кровотока. При недостаточности клапана аорты аортально-желудочковый градиент снижается, перфузионное давление в коронарных артериях падает. Во-вторых, **при** недостаточности клапана аорты может возникать относительная коронарная недостаточность, обусловленная резким возрастанием потребности **гипертрофированного** и дилатированного миокарда левого желудочка в кислороде, **которая не** Обеспечивается в должной мере коронарными артериями **в силу вышеизложенного** механизма.

Острая недостаточность клапана аорты

Острая недостаточность клапана аорты развивается наиболее часто при инфекционном эндокардите, расслаивающей аневризме аорты, травме и имеет свои патофизиологические особенности. Тяжелая аортальная регургитация и, следовательно, выраженная объемная перегрузка левого желудочка развиваются быстро. Левый желудочек имеет нормальные размеры и относительно низкую эластичность, его способность быстро расширяться резко ограничена, он не способен адаптироваться к внезапной объемной перегрузке. Указанные обстоятельства приводят к тому, что резко возрастает конечное **диастолическое** давление левого желудочка и **уменьшается** его эффективный ударный объем. Высокое диастолическое давление в левом желудочке вызывает нарушение опорожнения левого предсердия, значительный рост давления в нем и в легочных венах, тяжелые застойные явления в легких или даже развитие отека легких, часто с выраженной артериальной **гипотензией**.

Острая недостаточность клапана аорты требует в силу вышеизложенного **экстренной хирургической** коррекции порока.

Клиническая картина

Недостаточность клапана аорты длительное время **компенсируется постепенно увеличивающимся**, гипертрофирующимся сильным левым желудочком, поэтому для данного порока характерен период длительного бессимптомного течения. Клинические проявления дисфункции левого желудочка появляются обычно в возрасте после **30—40 лет**. Однако данная особенность не относится к остро развившейся аортальной недостаточности, при которой клиническая картина тяжелой **левожелудочковой недостаточности** и застоя в легких (сердечная астма, отек легких) развивается быстро.

Субъективные проявления

Длительное время, пока порок хорошо компенсируется, **больные** не предъявляют никаких жалоб, хотя **объективные** (например, **аускультативные**) признаки недостаточности клапана аорты **определяются**. Больные долго остаются трудоспособными, могут выполнять значительные физические нагрузки, заниматься тяжелыми видами спорта и даже добиваться значительных успехов в спортивных соревнованиях. **Однако** с течением времени, по мере прогрессирования порока, появляется ряд характерных для него жалоб. Основные жалобы больных с недостаточностью клапана аорты можно подразделить на 3 группы.

1. Жалобы, которые обусловлены высоким сердечным выбросом, высоким систолическим и высоким пульсовым артериальным давлением вследствие оттока крови из артерий в **диастолу**:
 - ощущение постоянной и усиленной пульсации в области сосудов шеи, в области сердца (больные ощущают **каждый** удар

сердца), в голове (может появиться **ощущение** пульсирующей головной боли, чаще всего в лобной области);

- **жалобы** на постоянные сердцебиения (синусовая тахикардия характерна для недостаточности клапана аорты и является своеобразной компенсаторной реакцией, так как она уменьшает длительность диастолы и, следовательно, величину аортальной **регургитации**).

Эта группа жалоб может появиться даже в период компенсации порока и, конечно, усиливается **при** декомпенсации.

2. Жалобы, обусловленные *недостаточной перфузией периферических органов и тканей* (в частности, церебральной и коронарной **гипо**-перфузией), фиксированным ударным выбросом:

- быстрая утомляемость, прогрессирующая мышечная слабость, чувство нарастающей общей слабости и усталости (обусловлены **гипо**перфузией мышц), особенно при физических нагрузках;
- головокружение, часто сопровождающееся тошнотой, склонность к кратковременным обморочным состояниям (жалобы усиливаются при быстром переходе из горизонтального положения в вертикальное, при физической нагрузке и отражают гипоперфузию головного мозга);
- боли в области сердца, **соответствующие** стенокардии напряжения (возникают во время физической и эмоциональной нагрузки, локализуются за грудиной, носят сжимающий характер, купируются после прекращения нагрузки, но в отличие от стенокардии напряжения как формы ишемической болезни сердца, могут продолжаться долго и не всегда купируются нитроглицерином, так **как** он может еще больше **сни**-зить **диастолическое** артериальное давление); нередко наблюдается и стенокардия покоя. Стенокардия может беспокоить 18-20% больных с недостаточностью клапана аорты и является отражением недостаточной коронарной перфузии и несоответствия между потребностью гипертрофированного миокарда в кислороде и его доставкой. Следует отметить, что у лиц пожилого возраста стенокардия может быть обусловлена сопутствующим **атеросклеротическим** поражением коронарных артерий.

3. Жалобы, обусловленные появлением левожелудочковой недостаточности. Эти жалобы беспокоят больных в периоде декомпенсации, и выраженность их зависит от выраженности левожелудочковой недостаточности:

- одышка беспокоит больных вначале при физической нагрузке, в дальнейшем и в покое; при выраженной левожелудочковой недостаточности больные не могут лежать (в этом положении одышка резко усиливается), предпочитают сидеть (даже спят сидя);
- приступы удушья, ощущение нехватки воздуха, сопровождающееся чувством страха смерти (сердечная астма), кашель с

отделением большого количества пенистой розовой мокроты, ощущение kloкотания в грудной клетке (отек легких — как крайнее проявление **левожелудочковой** недостаточности и выраженного застоя в **легких**).

При развитии левожелудочковой недостаточности усугубляются жалобы, обусловленные снижением периферического, коронарного и церебрального кровотока (см. выше).

Как указывалось ранее, при декомпенсации недостаточности клапана аорты доминирует, как правило, левожелудочковая недостаточность, правожелудочковая недостаточность наблюдается редко (многие больные не доживают до развития правожелудочковой недостаточности). Однако у некоторых больных к левожелудочковой недостаточности присоединяется правожелудочковая недостаточность, что обуславливает появление характерных жалоб: больных беспокоят чувство тяжести и **распирания** в области правого подреберья (вследствие увеличения печени), появление отеков в области голеней и стоп, увеличение живота в объеме (в связи с развитием асцита).

Внешний осмотр

При осмотре выявляется ряд так называемых периферических признаков (симптомов), которые позволяют предположить недостаточность клапана аорты еще до аускультации.

Обращает на себя внимание *бледность кожи больного*, что, вероятно, обусловлено недостаточным периферическим кровотоком. Как правило, бледность кожи не коррелирует с анемией и констатируется даже тогда, когда анемии нет. В **поздние стадии** болезни можно обнаружить у больного акроцианоз, одышку, вынужденное сидячее положение в постели.

В редких случаях развития правожелудочковой недостаточности у больных обнаруживаются отеки в области голеней, стоп, возможно развитие асцита.

Известны **следующие периферические симптомы недостаточности клапана аорты**, обусловленные **систолическим** перепадом давления в **артериальной** системе (выраженным повышением пульсового давления):

- выраженная пульсация (видимая на глаз) крупных и средних артерий, поверхностно расположенных — сонных **артерий**, плечевой, лучевой, височной, бедренной и даже артерий стопы; особенно хорошо видна пульсация сонных артерий в сидячем положении — «пляска каротид»; у некоторых больных наблюдается одновременная пульсация всех **крупных** артерий, и тогда пациент производит впечатление **«пульсирующего человека»**; иногда определяется **пульсация** брюшной аорты в эпигастрии;
- симптом де Мюссе (по имени французского писателя Альфреда де **Мюссе, страдавшего** недостаточностью **клапана** аорты сифилитического генеза) — ритмичное **качание** головы вперед и назад синхронно систоле и диастоле;

- симптом **Ландольфи** — систолическое сужение и диастолическое расширение зрачков;
- симптом Мюллера — ритмичные пульсация и расширения языка и миндалин;
- симптом Квинке («капиллярный» или «псевдокапиллярный», или «артериоларный» пульс Квинке) — множество терминов объясняется тем, что сам Квинке полагал, что в основе описанного им симптома лежит пульсация капилляров, но в последующем было установлено, что симптом, описанный Квинке, обусловлен пульсацией артериол, передающейся непосредственно на капилляры. Симптом Квинке — это чередование красного (розового) и бледного оттенка кожи или видимых слизистых оболочек или подногтевых пространств соответственно фазам деятельности сердца (систоле и диастоле). Чаще всего симптом Квинке определяют, надавливая на свободный край ногтя, при этом происходит попеременное покраснение (в систолу) и побледнение (в диастолу) ногтевого ложа, в то время как при отсутствии недостаточности клапана аорты при надавливании на край ногтя постоянно (независимо от систолы или диастолы) сохраняется бледная окраска кожи. Симптом Квинке можно выявить также при надавливании нижней губы предметным стеклом или после растирания кожи лба (гиперемизованная зона будет ритмично менять интенсивность гиперемии).

Однако следует заметить, что симптом Квинке не является патогномоничным для недостаточности клапана аорты.

Он может возникать всегда, когда снижение тонуса артериол позволяет пульсовой волне распространиться на капилляры. Это может наблюдаться, как указывает Йонаш (1963), и у здоровых лиц в горячей ванне, у больных тиреотоксикозом, при лихорадочных состояниях, при артериовенозной аневризме.

Осмотр и пальпация области сердца

При значительно выраженной недостаточности клапана аорты при осмотре и пальпации области сердца можно обнаружить ряд характерных для этого порока признаков, свидетельствующих об увеличении левого желудочка:

- **выпячивание** грудной клетки в области сердца (выявляется, если порок сформировался в детстве или в юношеском возрасте);
- разлитое и энергичное сотрясение (содрогание, пульсация) грудной стенки в области сердца, что обусловлено резко увеличенным и гипертрофированным левым желудочком; пульсация распространяется на всю **прекордиальную** область, и тогда ее нужно дифференцировать с пульсацией, связанной с увеличением правого желудочка. Отличие заключается в том, что при пульсации грудной стенки вследствие гипертрофии левого **желудочка** ее эпицентр располагается у левого края относительной сердеч-

ной тупости, в то время как эпицентр пульсации передней грудной стенки, связанной с гипертрофией правого желудочка, располагается у левого края грудины;

- симптом Дресслера — особое волнообразное движение грудной стенки (выпячивание грудной стенки в прекардиальной области влево в начальной фазе систолы за счет энергичного сердечного толчка, выпячивание к концу систолы во II–III межреберном промежутках вследствие растяжения аорты и одновременно западение правой половины передней стенки грудной клетки);
- смещение сердечного толчка влево от **среднеключичной** линии (иногда до средней подмышечной линии) и книзу — в VI, VII межреберные промежутки за счет выраженной **дилатации** левого желудочка;
- характерное изменение свойств сердечного толчка: он становится разлитым, резистентным (трудно подавляемым), высоким, энергичным (нормальные свойства сердечного толчка описаны в главе «Сердечная **недостаточность**»); при тяжелой аортальной недостаточности может быть удлинённый **сердечный** толчок, то есть он остается приподнятым на протяжении всей систолы и начинает опускаться только одновременно со вторым тоном сердца;
- медленное, но весьма энергичное куполообразное выпячивание межреберного промежутка и приподнимание ребер в области верхушки сердца (этот признак наблюдается при значительно выраженной недостаточности клапана аорты и гипертрофии левого желудочка);
- легкое диастолическое «кошачье мурлыканье», воспринимаемое пальпаторно в области грудины или по левому краю ее в области III–IV межреберья, обусловленное протодиастолическим шумом (признак этот очень редкий, **так** как протодиастолический шум, как правило, мягкий, дующий и очень редко бывает грубым);
- систолическое дрожание, воспринимаемое на основании сердца, совпадающее по времени с I тоном, не обусловленное органическим стенозом устья аорты. Феномен систолического дрожания при изолированной недостаточности клапана аорты обусловлен развитием относительного стеноза устья аорты (большое количество крови сразу выбрасывается в период изгнания через отверстие аортального клапана в аорту, и оно становится относительно **узким**). Кроме того, при этом часто возникает турбулентность (вихревой ток крови) в области аортального клапана, что и обуславливает воспринимаемое пальпаторно низкочастотное систолическое дрожание. Следует отметить, что систолическое дрожание в области **ос**нования сердца малохарактерно для «чистой» недостаточности клапана аорты и требует дифференциальной диагностики со стенозом устья аорты (в том числе, обязательного эхокардиографического исследования).

Перкуссия сердца

При недостаточности клапана аорты при перкуссии определяется смещение границы сердца влево, особенно выраженное при тяжелой степени порока и значительной гипертрофии и дилатации левого желудочка. Сердце приобретает аортальную конфигурацию с **подчеркнутой талией** (сердце в форме «**сидящей утки**»). Поперечник **относительной** тупости сердца увеличен. При очень тяжелой тотальной (лево- и правожелудочковой) сердечной недостаточности возможно расширение правой границы относительной сердечной тупости за счет расширения правого предсердия. При расширении восходящей части аорты можно обнаружить увеличение поперечника тупости сосудистого пучка.

Аускультация сердца

В диагностике недостаточности клапана аорты аускультация сердца играет важнейшую роль среди всех **физикальных** методов исследования сердечно-сосудистой системы, так как выявляет так называемые прямые признаки порока.

Изменения тонов сердца

Тон при недостаточности клапана аорты ослаблен в области верхушки сердца из-за отсутствия периода замкнутых клапанов в начале систолы левого желудочка, а также потому, что левый желудочек в диастолу переполнен кровью, **створки** митрального клапана в связи с этим близко расположены друг к другу и совершают поэтому малый размах движений во время систолы левого желудочка.

При недостаточности клапана аорты не происходит полного **смыкания** створок клапана, что приводит к **ослаблению II тона**. Степень **ослабления II тона** пропорциональна выраженности клапанного дефекта, **при** значительном разрушении аортального клапана **II тон** может вообще исчезнуть.

Однако следует отметить, что при относительной недостаточности клапана аорты (то есть при поражении и расширении корня аорты и **интактности** клапана аорты) **II тон** не ослабевает и может даже усиливаться. Последнее обстоятельство можно объяснить тем, **что** во время систолы в аорту поступает увеличенный объем крови, который вызывает ее перерастяжение, а это, в свою очередь, способствует усилению обратного потока крови, росту гидростатического давления и более энергичному захлопыванию **интактного** аортального клапана. **II тон** может оказаться также нормальным или даже усиленным при недостаточности клапана аорты сифилитического генеза (**II тон** в этом случае может приобрести даже металлический оттенок).

У больных с недостаточностью клапана аорты в области верхушки сердца может прослушиваться **патологический III тон**. Его появление свидетельствует о выраженной объемной перегрузке левого желудочка, снижении тонуса миокарда в фазе диастолы и сократительной функции миокарда.

Появление патологического III тона на фоне тахикардии, которая свойственна недостаточности клапана аорты, приводит к появлению **протодиастолического ритма галопа**, который лучше выслушивается в области **верхушки** сердца (о механизме развития ритма галопа см. гл. «Хроническая сердечная **недостаточность**»).

Сердечные шумы, выслушиваемые при недостаточности клапана аорты

Самым характерным **аускультативным** признаком **недостаточности** клапана аорты является **протодиастолический шум**. Ему присущи следующие важные особенности:

- **выслушивается** лучше всего в области точки Боткина (в **IV** межреберье у левого края грудины), иногда в **III** межреберье слева у грудины, а также во **II** межреберье справа.

Место лучшего выслушивания в **определенной** мере зависит от этиологии порока.

При недостаточности клапана аорты ревматического генеза протодиастолический шум лучше всего выслушивается в области **IV–III** межреберья у левого края грудины (то есть **по** току крови из аорты в левый желудочек), при сифилитическом генезе порока, а также при выраженном **атеросклеротическом** поражении аорты (восходящий ее отдел **смещается вперед и** вправо) и при выраженной **постстенотической** дилатации аорты у больных с имеющимся одновременно аортальным стенозом — во **II** межреберье справа у грудины.

Протодиастолический шум может лучше выслушиваться в **IV** межреберье справа от грудины у больных с аневризмой аорты, разрывом синуса Вальсальвы, **пролабирующим** клапаном аорты. Описаны ситуации, когда максимальная громкость **шума** бывает в середине верхней части левой половины грудной клетки, в области **верхушки** сердца или по *l. axil. media*. Иногда протодиастолический шум при недостаточности клапана аорты **прослушивается** только в области верхушки сердца (у 25% больных, по данным И. А. Кассирского и Г. И. Кассирского, 1964) или в подмышечной впадине (в этом случае нужна обязательная дифференциальная диагностика с **протодиастолическим** шумом при митральном **стенозе**);

- проводится в область верхушки сердца;
- начинается сразу после **II** тона (непосредственно **к** нему примыкает), носит убывающий характер, то есть постепенно ослабевает к концу диастолы;
- имеет различную длительность в зависимости от **степени** выраженности недостаточности клапана аорты, при **малой или** умеренной выраженности порока диастолический шум может **занимать** $\frac{1}{3}$ – $\frac{1}{2}$ диастолы, при значительной, тяжелой Недостаточности клапана аорты — всю диастолу (**пандиастолический** шум);
- является преимущественно высокочастотным, мягким, дующим, однако частотная характеристика протодиастолического шума в

определенной мере зависит от степени выраженности недостаточности клапана аорты. Если аортальная **регургитация** незначительная, то протодиастолический шум практически всегда высокочастотный и негромкий, выслушивать его, кстати, надо в абсолютной тишине. При тяжелой недостаточности клапана аорты в протодиастолическом шуме преобладают низкие частоты, он становится более грубым (в частности, такие свойства протодиастолический шум приобретает при сифилитической недостаточности клапана аорты). При умеренно выраженном пороке в протодиастолическом шуме в равной мере присутствуют **высоко-**, средне- и даже низкочастотные характеристики;

- ослабевает при тяжелой сердечной недостаточности, развитии тахисистолической формы мерцательной аритмии, при выраженной синусовой тахикардии.

Итак, как было указано выше, в подавляющем большинстве случаев протодиастолический шум при недостаточности клапана аорты является высокочастотным, негромким, дующего характера и не всегда отчетливо выслушивается.

Для выявления очень тихого **протодиастолического** шума следует использовать некоторые *методические приемы, усиливающие громкость протодиастолического шума:*

- выслушивать сердце в положении на левом **боку** после глубокого выдоха в абсолютной тишине или в положении сидя с наклоном вперед туловищем после глубокого выдоха (в таком положении сердце значительно приближается к грудной **стенке**);
- выслушивать **сердце** сразу же **после** того, как больной присядет на корточки (в этом положении увеличивается венозный возврат на протяжении первых сердечных циклов, что в последующем **увеличивает** аортальную **регургитацию** и громкость протодиастолического шума);
- выслушивать **сердце** после выполнения изометрической нагрузки посредством сжатия кисти. Кисть следует сжимать в течение 3 минут, при этом **сила** сжатия должна составлять приблизительно $\frac{1}{3}$ от максимального сжатия. После выполнения этой пробы усиливается периферическое **сопротивление**, что приводит к усилению аортальной **регургитации** и усилению протодиастолического шума.

Можно **сочетать** пробу с изометрической нагрузкой и приседание на корточки, что способствует максимальному увеличению громкости протодиастолического шума.

Некоторые кардиологи рекомендуют выслушивать сердце после введения вазопрессорного препарата, что приводит к увеличению громкости протодиастолического шума при недостаточности клапана аорты.

В некоторых случаях у больных с недостаточностью клапана аорты прослушивается *музыкальный протодиастолический шум*. Обычно это бывает при перфорации или разрыве створок аортального клапана у больных с инфекционным эндокардитом, при вывороте створок у

больных с сифилитическим поражением клапана аорты, а также при разрыве синуса **Вальсальвы**.

Протодиастолический шум — важнейший признак недостаточности клапана аорты — иногда приходится дифференцировать с диастолическим шумом при митральном стенозе. Такая необходимость возникает тогда, когда протодиастолический шум недостаточности клапана аорты прослушивается лучше всего или **только** в области верхушки сердца или когда шумы при митральном стенозе хорошо проводятся в точку Боткина. Отличить протодиастолический шум при недостаточности клапана аорты от **протодиастолического** шума при митральном стенозе можно на основании следующих признаков:

- протодиастолический шум при недостаточности клапана аорты является преимущественно высокочастотным, негромким, дующим, убывающим, часто **пандиастолическим**, начинается сразу, непосредственно после II тона, в то время как протодиастолический шум при митральном стенозе преимущественно низкочастотный, рокочущего тембра, начинается после щелчка открытия митрального клапана или спустя определенный промежуток после II тона, убывающий, но переходящий в нарастающий пресистолический шум;
- как правило, при митральном стенозе протодиастолический шум является составной частью классической мелодии митрального стеноза, включающей, кроме того, хлопающий I тон, щелчок открытия митрального клапана и пресистолический шум. При недостаточности клапана аорты I тон не хлопающий, а ослаблен, отсутствует щелчок открытия митрального клапана;
- при митральном стенозе отсутствуют характерные для недостаточности клапана **аорты капиллярный** пульс Квинке, «**пляска**» (пульсация) крупных артерий (в первую очередь сонных артерий), симптом **Ландольфи**, симптом Дресслера, высокое пульсовое давление (вследствие высокого систолического и низкого **диастолического** артериального давления) и другие характерные симптомы, описанные далее (при **аускультации** артерий).

Конечно, в дифференциальной диагностике решающую **роль** играют данные **эхокардиографического** исследования, важны также данные фонокардиографии и рентгеноскопии сердца.

Шум аортальной **регургитации** (протодиастолический шум при недостаточности клапана **аорты**) иногда приходится дифференцировать с шумом **Грэхема Стилла** (протодиастолический шум, обусловленный относительной недостаточностью клапана легочной артерии вследствие высокого давления в легочной артерии и ее расширения при митральном стенозе), так как он может хорошо **проводиться** в область III и даже иногда IV межреберья у левого края грудины. О шуме Грэхема Стилла см. в гл. «Митральный стеноз». Следует отметить, что иногда шум Грэхема Стилла бывает очень сложно отличить от протодиастолического шума при недостаточности клапана аорты, так как оба шума являются высокочастотными и негромкими, дующе-

го тембра. При дифференциальной **диагностике** следует **учитывать**, что шум Грэхема Стилла лучше всего выслушивается в области **II межреберья** у левого края грудины. По направлению к **III—IV межреберью** его интенсивность убывает, **в** то время как интенсивность **протодиастолического шума** при недостаточности клапана аорты **наибольшая** именно в **IV межреберье** у левого края грудины. Решающую **роль** в дифференциальной диагностике в этой ситуации играет **эхокардиографическое** исследование.

Следует также отметить, что имитировать **протодиастолический** шума аортальной недостаточности может **диастолический шум при стенозе передней нисходящей коронарной артерии**. Этот шум **возникает**, когда окклюзия составляет немного меньше половины ее **просвета**. Он выслушивается во **II—III межреберье** слева от грудины, является высокочастотным, негромким, носит **нарастающе-убывающий** характер, лучше определяется в положении больного сидя. У больных могут быть признаки атеросклероза сонных и других артерий, **обнаруживается** атерогенная гиперлипотеинемия. Диастолический шум при стенозе передней нисходящей коронарной артерии может **исчезнуть** после **инфаркта** миокарда или **аортокоронарного шунтирования** (Clelments и соавт., 1977).

При недостаточности клапана аорты у многих больных может прослушиваться **мезодиастолический или пресистолический шум Остина Флинта**.

Как указывалось ранее в гл. «Митральный **стеноз**», шум Остина Флинта — это диастолический шум, возникающий при **недостаточности** клапана аорты и являющийся проявлением **функционального** (относительного) митрального стеноза, обусловленного тем, что **поток** крови, **регургитирующей** из аорты во время диастолы, прелятствует полному открытию передней створки митрального клапана и смещает ее кверху.

Предполагается, что в генезе этого шума может **иметь значение** столкновение двух потоков крови во время диастолы (из аорты и **левого** предсердия), возникающая при этом **турбулентность** тока крови способна вызывать вибрацию створок и хорд митрального клапана.

Сам Остин Флинт считал, что диастолический шум **относительного** митрального стеноза бывает только **пресистолическим**. **Сейчас** известно, что этот шум может быть **мезодиастолическим**, а пресистолический его компонент может отсутствовать, то есть **пресистолического** усиления может и не быть (O'Brien, Cohen, 1969; Ueda и соавт., 1965).

Шум Остина Флинта обычно хорошо прослушивается в области **верхушки** сердца, **является** низкочастотным, имеет рокошущий характер и далеко не всегда заканчивается **пресистолическим усилением**. Однако **следует** указать, что в ряде случаев **пресистолическое усиление** шума шума Флинта присутствует. По мнению Йонаша (1966) шум Флинта бывает глухим, едва уловимым, коротким, плохо **выслушивающимся** аускультативным феноменом.

Функциональный диастолический шум Флинта **следует** дифференцировать от **пресистолического** шума при митральном стенозе и от **протодиастолического** шума, возникающего за счет недостаточности клапана аорты.

Отличить шум Флинта от диастолического (пресистолического) шума при органическом митральном стенозе можно на основании следующих признаков:

- при органическом митральном стенозе диастолический (пресистолический) шум выслушивается, как правило, наряду с другими классическими признаками митрального стеноза — хлопающим I тоном, щелчком открытия митрального клапана; при недостаточности клапана аорты и функциональном митральном стенозе, **отражением** которого является шум Флинта, I тон ослаблен (а не усилен), отсутствует щелчок открытия митрального клапана, но может выслушиваться патологический III тон;
- при органическом митральном стенозе при классической **аускультативной** картине диастолический шум вначале убывающий, а потом заканчивается ярким пресистолическим усилением; шум Флинта далеко не всегда **имеет** пресистолическое усиление, то есть может **быть** мезодиастолическим;
- вдыхание амилнитрита усиливает громкость диастолического шума при органическом митральном стенозе уже через 20 секунд, в то время как шум Флинта после ингаляции амилнитрита становится менее громким и даже может исчезнуть, что объясняется тем, что амилнитрит увеличивает периферический отток крови и уменьшает аортальную **регургитацию**.

Может возникнуть необходимость дифференцировать шум Флинта от протодиастолического шума при недостаточности клапана аорты. При этом необходимо учесть, что протодиастолический шум аортальной недостаточности лучше всего выслушивается в точке Боткина, может также определяться во II межреберье справа, в то время как шум Флинта — в области верхушки сердца. Протодиастолический шум аортальной недостаточности всегда имеет убывающий характер, дующий тембр, является преимущественно высокочастотным, а шум Флинта преимущественно низкочастотный, имеет рокочущий тембр (сам Остин Флинт описывал его как ревуший — *blubbery*) и может в ряде случаев заканчиваться пресистолическим усилением (но, как указывалось выше, не всегда). Кроме того, у больных с недостаточностью клапана аорты и шумом Остина Флинта при **эхокардиографическом** исследовании **обнаруживается** уменьшение амплитуды открытия передней створки митрального клапана (это надежно позволяет трактовать шум Флинта как шум относительного митрального стеноза), у некоторых пациентов выявляется еще дрожание передней створки митрального клапана.

Шум Флинта может иметь большое клиническое значение, **так** как при умеренной аортальной регургитации он может оказаться ее единственным аускультативным проявлением (O'Brien, Cohen, 1969). Вместе

с тем, большинство клиницистов, напротив, считает шум **Флинта** признаком значительно выраженной недостаточности клапана **аорты** и аортальной **регургитации**, тем более что при наличии шума Флинта обычно имеется высокое конечное диастолическое давление.

При выраженной органической аортальной недостаточности может выслушиваться в точке Боткина и во II межреберье справа **функциональный систолический шум относительного стеноза устья аорты**. Его происхождение объясняется тем, что при недостаточности клапана аорты во время систолы левого желудочка в аорту выбрасывается большой объем крови. В этой ситуации нормальное отверстие аортального клапана оказывается относительно узким для такого большого объема крови и формируется турбулентный ток крови из левого желудочка в аорту. Указанные обстоятельства и вызывают появление систолического шума. Систолический шум относительного стеноза устья аорты **имеет punctum maximum** во II межреберье справа или в точке Боткина, может проводиться на сосуды шеи, в область **яремной ямки** и даже иногда на верхушку сердца. Этот шум необходимо дифференцировать с систолическим шумом органического стеноза устья аорты, характерные особенности которого описаны в гл. «Стеноз устья аорты». Решающую дифференциально-диагностическую роль в этой ситуации играет эхокардиография.

При выраженном увеличении левого желудочка у больных с недостаточностью клапана аорты может появиться **систолический шум относительной недостаточности митрального клапана**, который выслушивается в области верхушки сердца.

Аускультативные сосудистые феномены

При выслушивании периферических артерий у больных с недостаточностью клапана аорты можно выявить некоторые феномены, характерные для этого порока.

Двойной тон Траубе — выслушивается на крупных артериях (плечевой, бедренной), но чаще всего на бедренной артерии. В **норме** на этих артериях тоны не выслушиваются, а при недостаточности **клапана аорты** можно **выслушать два тона** (без **сдавления** артерии стетоскопом).

Первый тон обусловлен резким систолическим растяжением стенки артерий вследствие выброса в артерию большого количества крови и внезапного повышения **систолического** давления. Второй тон связан с быстрым и значительным спадением артериальной стенки. Выслушивание двух этих тонов на крупных артериях (бедренной, плечевой) получило название двойного тона Траубе.

Двойной шум Виноградова-Дюрозье — при **сдавлении** стетоскопом бедренной артерии у больных с недостаточностью клапана аорты выслушивается не один, как у здоровых людей, а два шума: один — продолжительный и громкий, второй — более короткий и слабый **диастолический** шум, обусловленный обратным током крови во время диастолы (при отсутствии недостаточности клапана аорты второй шум отсутствует). Двойной шум **Виноградова-Дюро-**

зье иногда отмечается у больных, страдающих тяжелой анемией или выраженным тиреотоксикозом (при этих состояниях отмечается значительное ускорение кровотока).

Диастолический плечевой тон Лиана — выслушивается над плечевой артерией выше, а иногда и ниже наложенной манжеты, сдавливающей плечо **во** время диастолы. Плечевой тон Лиана возникает при повышении давления в манжете до показаний максимального артериального давления или на 10 мм рт. ст. ниже, выслушивается при понижении **давления** в манжете в пределах приблизительно 20–40 мм рт. **ст.**, после чего исчезает.

Патологический тон, напоминающий выстрел из пистолета (the pistol shot sound), — громкий, хлопающий звук (тон), выслушиваемый при помощи стетоскопа, слегка прижатого к бедренной или плечевой артерии. Иногда он определяется даже на ладони больного, приложенной к уху врача («ладонный **тон**»). Этот тон обусловлен резким систолическим растяжением стенки артерии в результате резкого повышения систолического давления в связи с выбросом в артерии большого объема крови.

Исчезновение на сонной артерии II тона. В норме при аускультации сонных артерий прослушиваются два тона — систолический, связанный с раздачей (растяжением) стенок сонных артерий **во время** поступления крови в сосуд, и проводной тон закрытия клапана аорты. При недостаточности клапана аорты систолический тон становится более **громким**, а второй тон перестает выслушиваться. **Иногда** между этими тонами выслушивается «проведенный» с аорты систолический шум (о механизме образования аортального систолического шума сказано выше).

Необходимо указать, что практически **все вышеописанные** симптомы могут отсутствовать при слабо выраженной аортальной недостаточности и, напротив, помимо этого порока могут определяться при выраженной **нейроциркуляторной** дистонии, тиреотоксикозе, **артериовенозной** аневризме, лихорадке, открытом **боталловом** протоке. Поэтому диагностическое значение сосудистых феноменов признается только при обнаружении кардиальных **аускультативных** симптомов недостаточности клапана аорты, в первую очередь протодиастолического шума в точке Боткина.

Исследование пульса и артериального давления

Пульс на лучевой и других артериях у больных с недостаточностью клапана аорты чрезвычайно характерен. Он обозначается как *pulsus Corrigan* и его можно охарактеризовать как *pulsus celer, altus seu magnus et frequens*, то есть скорый, высокий или большой и частый. При **пальпации** пульса отчетливо удастся установить, что пульсовая волна быстро нарастает (отличается быстрым **подъемом**) и **так** же быстро спадает (*pulsus celer* — скорый пульс). Это свойство пульса (быстрый подъем пульсовой волны) особенно хорошо определяется при пальпации лучевой артерии на поднятой руке, или если врач при исследовании

охватывает и сжимает рукой предплечье на его внутренней поверхности непосредственно над запястьем. *Pulsus celer* объясняется быстрым толчкообразным расширением и внезапным падением стенок ключевой артерии. В связи с тем, что при недостаточности клапана аорты во время систолы левого желудочка в артерии выбрасывается увеличенный объем крови, пульсовая волна становится более высокой (*pulsus altus seu magnus* — пульс высокий или большой). Как правило, пульс при недостаточности клапана аорты учащен (*pulsus frequens*), даже при отсутствии недостаточности кровообращения.

Иногда при пальпации пульса на сонной и подключичной артериях при недостаточности клапана аорты удается уловить раздвоение пульсовой волны — *pulsus bisferiens* (двухвершинный пульс). Двухвершинный пульс характеризуется тем, что после каждого сокращения сердца пальпируется пульс, имеющий две вершины, что воспринимается как два пульсовых удара. Происхождение такого пульса связано с быстрым выбросом крови из левого желудочка в аорту. В момент наибольшей скорости кровотока в восходящем отделе аорты возникает присасывающее действие потока крови на стенки сосуда, вследствие чего падает пристеночное давление и создаются условия для возникновения двухвершинного пульса.

Двухвершинный пульс наблюдается не только при недостаточности клапана аорты, он может быть также при сочетании умеренного аортального стеноза и выраженной аортальной регургитации, при расслаивании аорты (обычно с одной стороны на левой бедренной артерии).

Артериальное давление при недостаточности клапана аорты претерпевает очень характерные изменения, которые заключаются в следующем:

- повышение систолического артериального давления в связи увеличением ударного объема; следует, однако, учесть, что у молодых людей систолическое артериальное давление может оказаться увеличенным не слишком значительно (может не превышать 140—150 мм рт. ст.), что объясняется эластичными артериальными сосудами; у пожилых людей систолическое артериальное давление может повышаться до высоких цифр (иногда до 180 мм рт. ст.); при сочетании артериальной гипертензии с недостаточностью клапана аорты возможно еще большее повышение систолического артериального давления;
- отчетливое снижение диастолического артериального давления, при выраженной недостаточности клапана аорты до 40 мм рт. ст. и ниже, вплоть до 0 (при измерении артериального давления методом Короткова возникает феномен «бесконечного тона»). Падение диастолического артериального давления при недостаточности клапана аорты объясняется сниженным периферическим сопротивлением и, в определенной мере, обратным током крови в артериях. При сочетании недостаточности клапана аорты и артериальной гипертензии в связи с увеличением периферического сопротивления диастолическое давление может оказаться нормальным или даже несколько увеличенным;

- высокое пульсовое давление (разница между систолическим и диастолическим **артериальным** давлением) может достигать 100 мм рт. ст. и больше (в норме равно **40–60** мм рт. ст.);
- симптом Хилла — наблюдается, как правило, при тяжелой недостаточности клапана аорты и заключается в том, **что** систолическое давление в подколенной артерии (располагается в подколенной ямке) превышает давление в плечевой артерии более чем на 60 мм рт. ст. (в норме давление в подколенной артерии превышает систолическое давление в плечевой артерии на 10–20 мм рт. ст.). Симптом Хилла объясняется тем, что бедренная артерия отходит непосредственно от аорты, и большой объем крови, выбрасываемой в аорту в систоле, быстро достигает бедренной и подколенной артерии, а в плечевую артерию кровь попадает медленнее и в меньшем объеме, так как плечевая артерия является вторичной ветвью, отходящей под прямым углом.

Оценивая величину артериального давления у больного с предположительным диагнозом недостаточности клапана аорты, следует учесть, что вышеизложенные особенности артериального давления **все-таки** являются не определяющими (решающими) симптомами в постановке диагноза этого порока. Основой клинической диагностики аортальной недостаточности является правильная оценка **аускультативной** симптоматики со стороны сердца, в первую очередь, наличие **протодиастолического шума** в точке Боткина или на **аорте**. Следует помнить также, что значительное снижение диастолического артериального давления (даже до 0) может наблюдаться у больных с выраженной нейроциркуляторной **дистонией**.

Исследование других органов и систем

При исследовании других органов и систем могут выявляться определённые патологические изменения в зависимости от этиологических факторов, вызывающих развитие недостаточности клапана аорты (например, увеличение селезенки, **гломерулонефрит** при инфекционном эндокардите и т. д.).

При развитии **левожелудочковой** недостаточности развиваются застойные явления в легких и легочная **гипертензия**, клиника которых соответствует клинике, описанной ранее в главе «Стеноз левого **атриовентрикулярного** отверстия». В редких случаях, когда недостаточность клапана аорты осложняется правожелудочковой недостаточностью, прощупывается увеличенная болезненная печень, возможно появление асцита.

Особенности клинической картины острой недостаточности клапана аорты

Как указывалось ранее, наиболее частыми **причинами** развития острой недостаточности клапана аорты являются инфекционный эндокардит, травма, расслаивание аорты.

При остро возникшей недостаточности клапана аорты развивается острая объемная перегрузка левого желудочка, который не может адаптироваться к большому объему **поступающей** в него крови, резко возрастает конечное диастолическое давление, что нарушает нормальное поступление крови в левый желудочек из левого предсердия. Давление в левом предсердии и легочных венах растет, быстро развиваются венозный застой в легких и легочная гипертензия. Характерной особенностью острой недостаточности клапана **аорты** является быстрое развитие **левожелудочковой** недостаточности с картиной сердечной астмы и отека легких (см. гл. «Острая сердечная **недостаточность**»).

При осмотре больных обращают на себя внимание выраженная одышка, кашель с отделением пенистой розовой мокроты, бледность кожи, выраженный **акроцианоз**, холодный, липкий пот. В легких прослушиваются крепитация и влажные хрипы на большом протяжении.

При физикальном исследовании сердечно-сосудистой системы обнаруживаются следующие характерные данные:

- пульс частый, скорый, наполнение малое или среднее;
- сердечный толчок **усилен, несколько** смещен влево (**не так** значительно, как при хронической аортальной недостаточности), площадь его умеренно увеличена;
- **протодиастолический** шум убывающего характера прослушивается в точке **Боткина-Эрба**, но он менее отчетливый и короткий по сравнению с хронической аортальной недостаточностью **из-за укорочения** диастолы и увеличения конечного **диастолического** давления в левом желудочке);
- часто выслушивается низкочастотный **диастолический** шум Остина Флинта;
- I тон на верхушке сердца значительно ослаблен в связи с **ранним** закрытием митрального клапана;
- часто прослушивается протодиастолический галоп или **суммационный** галоп (обусловлен появлением патологических III и IV тонов);
- **характерен акцент II тона на легочной артерии.**

Периферические сосудистые **феномены** при острой недостаточности клапана аорты отсутствуют. При **эхокардиографии** выявляются **значительное** увеличение конечного диастолического объема и конечного диастолического давления левого желудочка, фракция выброса левого желудочка обычно **нормальная**.

Лабораторные данные

Изменения лабораторных показателей обусловлены лишь **заболеванием**, приводящим к развитию недостаточности клапана аорты. **Так, например**, если порок обусловлен инфекционным эндокардитом, то в общем анализе крови обнаруживаются анемия, лейкоцитоз, **увеличение** СОЭ, в общем анализе мочи — протеинурия, **цилиндрурия**, микрогематурия.

Признаки воспалительного процесса обнаруживаются в биохимическом анализе крови, если недостаточность клапана аорты сформировалась в результате ревматической лихорадки или инфекционного эндокардита (у больных увеличено содержание в крови **гаптоглобина**, **серомукоида**, фибрина, сиаловых кислот, наблюдается **диспротеинемия**). Характерно увеличение СОЭ при этих заболеваниях.

При недостаточности клапана аорты сифилитической этиологии характерна положительная реакция Вассермана и другие серологические реакции на сифилис.

Если недостаточность клапана аорты обусловлена **антифосфолипидным синдромом**, в крови определяются **волчаночный** антикоагулянт, **антифосфолипидные** антитела (см. гл. «**Антифосфолипидный синдром**»).

Подробно данные лабораторных исследований при заболеваниях, **приводящих** к развитию недостаточности клапана аорты, представлены в соответствующих главах руководства «**Диагностика** болезней внутренних органов».

Инструментальные исследования

Электрокардиография

При выраженной недостаточности клапана аорты **на** электрокардиограмме **четко определяются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка**.

- **отклонение** электрической **оси** сердца влево (высокий R_1 , глубокий зубец S_{III});
- амплитуда зубца $R_1 > 15$ мм, сумма амплитуд зубца R_1 и S_{III} превышает 25 мм;
- увеличение амплитуды зубца R в левых грудных отведениях V_5 , V_6 , причем амплитуда **зубцов** $R_{V_6} > R_{V_5} > R_{V_4}$, в количественном выражении величина зубцов R_{V_5} , R_{V_6} обычно > 25 мм;
- **увеличение** глубины зубцов S_{V_1} , S_{V_2} ;
- сумма амплитуд зубцов $S_{V_1} + R_{V_5}$ (индекс **Соколова-Лайона**) > 35 мм;
- поворот сердца вокруг продольной оси **против часовой стрелки** (**левым** желудочком вперед), что **проявляется** смещением переходной зоны (**трудное** отведение, в котором амплитуды зубцов R и S равны) в отведение V_2 ;
- увеличение длительности (времени) интервала **внутреннего отклонения QRS** (от начала зубца Q до вершины зубца R или до начала нисходящей части зубца R при его расщеплении) в отведениях V_5 , $V_6 > 0.05$ с;
- изменения сегмента ST и зубца T. Принято считать, что характер этих изменений зависит **от** типа перегрузки левого **желудочка**. Для недостаточности клапана аорты характерна перегрузка объемом (диастолический тип перегрузки). **Характерными** признаками **диастолического типа перегрузки** являются увеличение амплитуды зубцов R_{V_5} , R_{V_6} одновременным увеличением глубины (но не шири-

ны) зубцов Q в **этих** же отведениях и увеличение амплитуды зубца T в отведениях V_5, V_6 . Следует помнить, что **диастолический** тип перегрузки может иметь место и при чистой, изолированной митральной недостаточности. Необходимо отметить, что диастолический тип перегрузки левого желудочка на электрокардиограмме при недостаточности клапана аорты по мере **прогрессирования** гипертрофии левого желудочка сменяется **систолическим типом** *перегрузки*, для которого характерны (наряду с признаками гипертрофии) депрессия сегмента ST с выпуклостью вверх или **косонисходящее** смещение интервала ST и несимметричная инверсия зубца T (его **двухфазность**) в левых грудных отведениях, в то время как в правых грудных отведениях наблюдается подъем сегмента ST с выпуклостью вниз и положительный зубец T. У больных с недостаточностью клапана аорты чаще встречается именно **этот** тип перегрузки гипертрофированного левого желудочка.

П. Х. Джанашия и соавт. (2003) в своем «Руководстве по интерпретации ЭКГ» приводят **признаки дилатации левого желудочка** у больных с его гипертрофией: амплитуда $R_{V_6} > R_{V_5}$, внезапный переход от глубоких зубцов S в правых грудных отведениях к высоким зубцам D в левых грудных отведениях (резкий переход без переходной зоны), **уширение** и зазубренность комплекса QRS.

Схема ЭКГ при гипертрофии левого желудочка у больных с недостаточностью клапана аорты представлена на рис. 15, 16.

На рис. 15 видны признаки резко выраженной гипертрофии миокарда левого желудочка:

- $R_I + S_{III} = 42 \text{ мм}$
- $R_{V_5} + S_{V_1} = 47 \text{ мм}$
- $R_{V_6} > R_{V_5} > R_{V_4}$
- $R_{V_5} = 30 \text{ мм}$
- $R_{V_6} = 35 \text{ мм}$

и признаки диастолической перегрузки левого желудочка:

- увеличение амплитуды зубца R в V_5, V_6 ;
- глубокий зубец Q в отведениях V_5, V_6 ;
- высокий зубец T в отведениях V_5, V_6 .

На рис. 16 видны признаки гипертрофии миокарда левого желудочка:

- $R_I + S_{III} = 33 \text{ мм}$
- $R_{V_5} + S_{V_1} = 46 \text{ мм}$
- $R_{V_5} = 32 \text{ мм}$
- $R_{V_6} = 34 \text{ мм}$
- $R_{V_6} > R_{V_5} > R_{V_4}$

и признаки систолической перегрузки левого **желудочка**:

- депрессия сегмента ST с выпуклостью кверху и несимметричная инверсия зубца T в V_5, V_6, I, aVL .

При **«митрализации»** недостаточности клапана аорты появляются **электрокардиографические** признаки увеличения левого предсердия (они описаны в гл. «Недостаточность митрального клапана»).

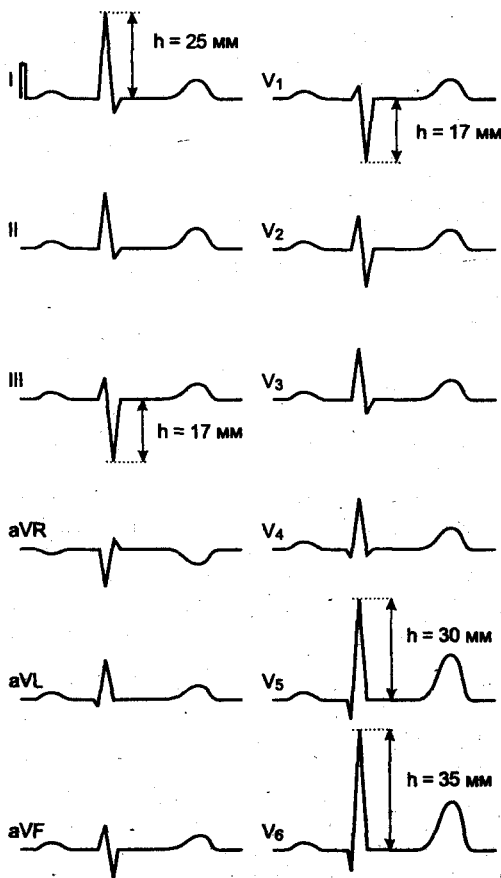


Рис. 15. Схема электрокардиограммы при гипертрофии миокарда левого желудочка с диастолической перегрузкой у больного с недостаточностью клапана аорты.

Рентгенологическое исследование

При нерезко выраженной недостаточности клапана аорты рентгенологическое исследование сердца патологии не выявляет, **хотя** у больного прослушивается основной аускультативный признак порока — **протодиастолический шум**.

При значительно выраженной недостаточности клапана аорты определяется главнейший признак этого порока — гипертрофии левого желудочка. Она характеризуется выпячиванием дуги левого желудочка при исследовании в переднезадней **позиции**, смещением верхушки

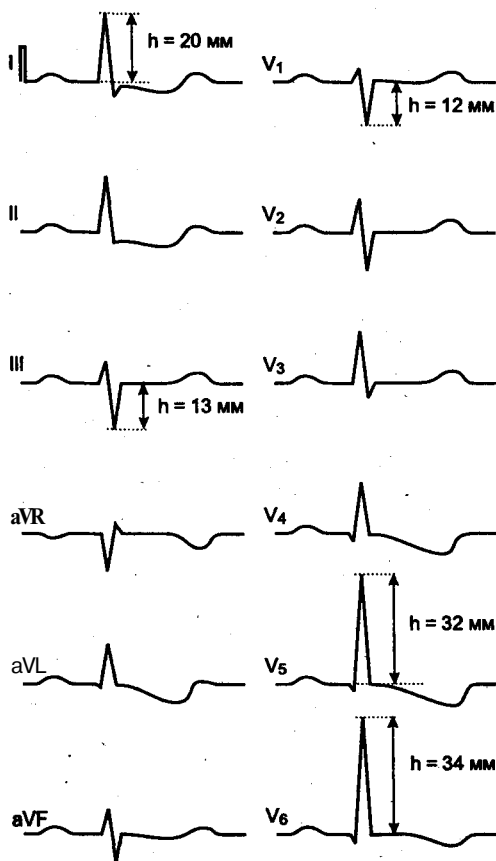


Рис. 16. Схема электрокардиограммы при гипертрофии миокарда левого желудочка с систолической перегрузкой у больного с недостаточностью клапана аорты.

сердца влево и вниз, закруглением верхушки сердца. Талия сердца резко подчеркнута, пульсация увеличена и учащена. В левой передней косой проекции отмечается сужение **ретрокардиального** пространства за счет значительно увеличенного левого желудочка.

На стадии «**митриализации**» порока (обычно при **этом** уже имеются явления сердечной недостаточности) обнаруживается увеличение левого предсердия (как правило, нерезко выраженное; признаки **гипертрофии** левого предсердия описаны в главе «Недостаточность митрального клапана») и картина венозного застоя в легких (описана ранее). При развитии правожелудочковой сердечной недостаточности выявляется **увеличение** правого желудочка.

Фонокардиография

Фонокардиографические проявления недостаточности клапана аорты весьма характерны и заключается в изменениях тонов сердца и в регистрации диастолического шума.

Изменения тонов сердца

- I тон сердца в области верхушки сердца **обычно** снижен;
- часто регистрируется в области верхушки сердца дополнительный низко- или среднечастотный **диастолический** III тон (ранний признак сердечной **недостаточности** по Н. Д. Стражеско);
- при значительном снижении сократительной **функции** миокарда левого желудочка может регистрироваться в области верхушки сердца патологический IV (предсердный) тон; патологические III и IV тоны на фоне тахикардии **дают** фонокардиографическую (и **аускультативную**) картину суммационного галопа;
- иногда регистрируется в систоле высокоамплитудный тон растяжения аорты во время поступления в нее увеличенного объема крови;
- II тон на основании сердца (во II межреберье справа) имеет низкую амплитуду и регистрируется иногда только на низкочастотном канале.

Механизмы изменения тонов сердца изложены выше.

Внутрисердечные шумы

Самым характерным **фонокардиографическим** и **аускультативным** признаком недостаточности клапана аорты является **протодиастолический шум**. Как справедливо заметил В. Йонаш (1963), диагноз недостаточности клапана аорты без **протодиастолического** шума неубедителен. В. В. Соловьев и Г. И. Кассирский (1983) описывают следующие характерные его особенности:

- начинается сразу за II тоном (сразу после закрытия клапана аорты) — истинно **протодиастолический** шум);
- имеет убывающую форму (так как обратный ток крови из аорты в левый желудочек постепенно уменьшается по мере падения диастолического давления в аорте);
- занимает обычно всю диастолу;
- не имеет пресистолического усиления;
- является высокочастотным (**600–800 Гц**), регистрируется лучше всего на **аускультативном** и высокочастотном каналах и не регистрируется на низкочастотном канале фонокардиографа;
- регистрируется обычно в точке **Боткина-Эрба** или во II межреберье справа (при более выраженной степени порока);
- интенсивность протодиастолического шума отражает степень недостаточности клапана аорты.

Важно помнить, что протодиастолический шум иногда не регистрируется на фонокардиограмме, так как имеет малую громкость и высокую частоту, но может быть выслушан врачом, имеющим нор-

мальный слух и достаточный **аускультативный** опыт. Это обстоятельство еще раз подчеркивает важнейшую роль аускультации в диагностике **недостаточности** клапана аорты.

У некоторых больных удается записать на фонокардиограмме **шум Флинта**, являющийся отражением относительного митрального стеноза, возникающего при недостаточности клапана аорты. Механизм возникновения шума Флинта **описан** выше. Шум Флинта может быть **мезодиастолическим** или пресистолическим, записывается в области верхушки сердца, обычно непродолжительный, в пресистоле может быть нарастающим, но не всегда. В пользу шума Флинта говорит низкая амплитуда I тона и отсутствие щелчка открытия митрального клапана (при органическом митральном стенозе амплитуда I тона значительно увеличена и регистрируется щелчок открытия митрального клапана), а также отсутствие постоянного пресистолического его усиления (шум Флинта может быть усилен в пресистоле в отдельных сердечных циклах, в других — не усилен, **как** было указано ранее, пресистолическое усиление может вообще отсутствовать во всех сердечных циклах).

В ряде случаев при изолированной недостаточности клапана аорты регистрируется так называемый **«сопровождающий»** (термин В. Х. Василенко, 1983) **систолический шум**, обусловленный не истинным, а относительным сужением устья аорты вследствие значительного увеличения объема и скорости кровотока **через** деформированный аортальный клапан.

Сопровождающий систолический шум имеет следующие фонокардиографические особенности:

- регистрируется лучше всего в области **II** межреберья справа у грудины;
- имеет малую амплитуду, небольшую продолжительность (не более $1/2$, реже — $2/3$ систолы), как правило, убывающий характер;
- отсутствует ромбовидная форма шума, характерная для органического сужения устья аорты.

При развитии относительной митральной недостаточности у больных с недостаточностью клапана аорты записывается систолический шум в области верхушки сердца убывающего характера.

Схема фонокардиограммы при изолированной недостаточности клапана аорты представлена на рис. 17.

Эхокардиография

Эхокардиографический метод исследования является в настоящее время лучшим методом первоначальной диагностики недостаточности клапана аорты.

Эхокардиография в М-режиме

Основными признаками недостаточности клапана аорты при одномомерной эхокардиографии являются следующие:

- **диастолическое** трепетание (дрожание) передней створки митрального клапана (рис. 18) (этот признак обусловлен обратным **турбу-**

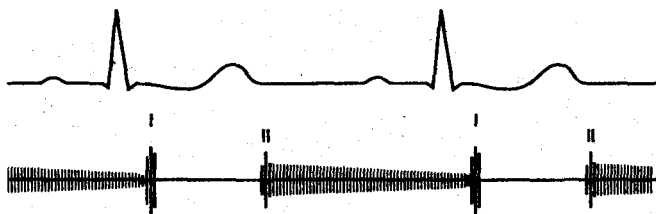


Рис. 17. Схема фонокардиограммы у больного с недостаточностью клапана аорты (запись в точке Боткина).

Основные признаки недостаточности клапана аорты: снижение амплитуды I тона, пандиастолический убывающий шум, непосредственно примыкающий ко II тону.

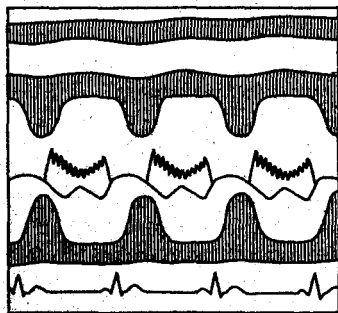


Рис. 18. М-Эхокардиограмма при недостаточности клапана аорты. Дрожание Передней створки митрального клапана. Гиперкинезия межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка.

лентным потоком крови из аорты в левый желудочек и, как было указано выше, вызывает появление шума Флинта);

- отсутствие полного смыкания створок аортального клапана в диастолу (рис. 19) (к сожалению, этот признак выявляется редко);
- раннее смыкание створок митрального клапана в связи с высоким давлением в левом желудочке (косвенный признак недостаточности клапана аорты, чаще регистрируется при тяжелой степени порока);
- гиперкинезия (см. рис. 18) и вибрация межжелудочковой перегородки.

С помощью эхокардиографии можно уточнить особенности поражения клапана аорты и этиологию порока (наличие вегетаций на створках клапана или их перфорации при инфекционном эндокардите, утолщение створок при ревматизме, миксоматозной дегенерации, кальциноз клапана, врожденную аномалию — двустворчатый клапан аорты), а также размеры и особенности строения корня аорты (в частности,

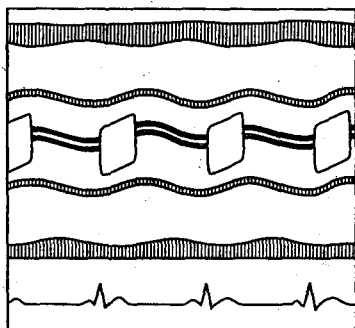


Рис. 19. М-Эхокардиограмма аортального клапана при недостаточности клапана аорты. Створки клапана не смыкаются во время диастолы.

аортоаннулярную эктазию, расслаивающую аневризму, аневризму синуса Вальсальвы и другие повреждения).

Двухмерная эхокардиография

При двухмерной эхокардиографии выявляется важнейший признак недостаточности клапана аорты — значительное расширение левого желудочка, а при тяжелой степени порока и его декомпенсации определяется увеличение левого предсердия.

Доплер-эхокардиография

Наиболее значимым методом среди ультразвуковых методов диагностики недостаточности клапана аорты является доплер-эхокардиография (особенно цветное доплеровское эхосканирование). С помощью этого метода исследования выявляется регургитация крови из аорты в левый желудочек, а также оценивается степень аортальной регургитации. Полуколичественно можно оценить выраженность аортальной регургитации по ширине регургитирующей струи и глубине ее проникновения в левый желудочек. Количественная оценка степени аортальной недостаточности производится на основании определения времени полуспада ($T_{1/2}$) диастолического градиента давления между аортой и левым желудочком (принцип расчета $T_{1/2}$ аналогичен тому, который описан в главе «Сужение левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз)»). Если время $T_{1/2}$ меньше 200 мс — это тяжелая степень недостаточности клапана аорты, если больше 400 мс — легкая степень порока. В зависимости от глубины проникновения регургитирующей струи из аорты в левый желудочек принято различать 3 степени недостаточности клапана аорты (цит.: В. И. Маколкин, 2003):

I степень — не > 5 мм от створок аортального клапана (по данным цветного доплеровского исследования, струя регургитации под створками аортального клапана) — легкая или незначительная степень недостаточности клапана аорты;

II степень — 5–10 мм от створок аортального клапана (по данным **цветной доплер-эхокардиографии**, струя доходит до краев створок митрального клапана) — средняя степень недостаточности клапана **аорты**;

III степень — > 10 мм от створок аортального клапана (по данным **цветной доплер-эхокардиографии**, поток **регургитации** продолжается дальше створок митрального клапана к верхушке левого желудочка) — выраженная степень недостаточности клапана аорты.

Существует другая **градация** степеней аортальной регургитации, когда выносящий тракт левого желудочка делят на 4 зоны и по глубине распространения волны регургитации выделяют 4 степени (**цит.:** С. И. Пиманов и **соавт.**, 2002).

I степень — непосредственно под створками аортального клапана;

II степень — до конца передней створки митрального клапана;

III степень — до концов **папиллярных** мышц;

IV степень — до верхушки левого желудочка.

Используя метод **цветного доплеровского** эхокардиографического исследования, можно определить соотношение площади струи аортальной регургитации и площади выносящего тракта левого желудочка и затем определить соотношение этих показателей и в зависимости от полученной величины степень выраженности аортальной регургитации. Е. Е. Гогин и **соавт.** (2003) приводят следующую клиническую классификацию степеней аортальной регургитации.

I (незначительная степень) — отношение площади струи регургитации к площади выносящего тракта левого желудочка составляет 25%;

II (умеренная степень) — 25–45%;

III (значительная степень) — 45–63%;

IV (выраженная степень) — более 63%.

Катетеризация полостей сердца

Этот инвазивный метод исследования позволяет определить уровень конечного **диастолического** давления, величину сердечного выброса, объем аортальной регургитации. Катетеризацию полостей сердца производят у больных с недостаточностью аортального клапана, чаще всего перед **операцией** (для уточнения характера и степени порока, для диагностики возможного сочетания с **другими** пороками).

Показатели катетеризации полостей сердца зависят не только от выраженности порока, но и фазы его **компенсации** или декомпенсации.

В фазе компенсации показатели катетеризации полостей **сердца** характеризуются следующим образом:

- повышено систолическое давление в аорте и понижено — **диастолическое**;
- повышено конечное диастолическое давление в левом желудочке;
- отмечается раннее наступление пика систолического потока через аортальный клапан;
- регистрируется нормальное давление в правых отделах сердца.

В фазе декомпенсации недостаточности аортального клапана показатели катетеризации полостей сердца меняются следующим **образом**:

- систолическое давление в аорте снижено, диастолическое давление — значительно снижено;
- конечное диастолическое давление в левом желудочке резко увеличено;
- сердечный выброс снижен;
- давление в левом предсердии и правых отделах сердца повышено.

Объем регургитирующей крови из аорты в левый желудочек рассчитывают в процентах по отношению к ударному объему. В зависимости от этого различают 4 степени аортальной **регургитации**: I степень — **15%**, II степень — **15–30%**, III степень — **30–50%**, IV степень — более 50%.

Аортография

Аортография с введением **рентгеноконтрастного** вещества в корень аорты позволяет обнаружить аортальную регургитацию (контраст из аорты попадает в левый желудочек), а также оценить ее степень, определить размеры восходящего **отдела** аорты (корень аорты часто бывает расширен). Аортография позволяет выделить следующие степени тяжести аортальной регургитации в зависимости от интенсивности контрастирования левого желудочка и скорости вымывания контраста из **него**:

- легкая аортальная недостаточность: незначительное попадание контрастного вещества в левый желудочек, вымывание из него быстрое;
- умеренная аортальная недостаточность: слабо**контрастируется** весь левый желудочек, вымывание контраста быстрое;
- аортальная недостаточность средней степени тяжести: степень контрастирования левого желудочка и аорты одинакова;
- тяжелая аортальная недостаточность: интенсивность контрастирования левого желудочка более выраженная, чем аорты, вымывание контраста из левого желудочка медленное.

Магнитно-резонансная томография

Ядерно-магнитно-резонансная томография — неинвазивный метод исследования, позволяющий точно измерить объем **аортальной** регургитации у больного с недостаточностью клапана аорты, конечный систолический и конечный **диастолический** объемы, а также рассчитать массу желудочков. Однако магнитно-резонансная томография сердца пока не может быть рутинным методом исследования в связи с большой **стоимостью**.

Радионуклидная ангиография

Радионуклидная ангиография также позволяет измерить **степень** аортальной регургитации путем измерения фракции регургитации и соотношения ударных объемов левого и правого желудочков.

Диагноз

При развернутой клинической картине диагноз этого порока не сложен, трудности в постановке диагноза возникают при маловыраженных проявлениях недостаточности клапана аорты. Но в любом случае основой **диагностики** служат аускультативные признаки порока: протодиастолический шум (в области точки Боткина или во II межреберье справа) и ослабление II тона. Учитываются также клинические и инструментальные (рентгенография сердца, **ЭКГ**, **эхокардиография**) признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и периферические сосудистые симптомы. Основой инструментальной диагностики недостаточности клапана аорты является в настоящее время эхокардиография, в том числе доплер-эхокардиография с цветным картированием. Эхокардиография особенно важна в диагностике недостаточности клапана аорты, **незначительно** или умеренно выраженной.

Необходимо подчеркнуть, что существуют определенные особенности клинической картины недостаточности клапана аорты в зависимости от ее этиологии.

При **ревматической этиологии недостаточности клапана аорты** особенностью **аускультативной** картины является преимущественная локализация диастолического шума в точке Боткина-Эрба, а не на аорте.

Как указывалось в разделе «**Этиология**», **атеросклеротический генез** недостаточности клапана аорты в настоящее время многими ставится под сомнение, предполагается роль **дегенеративного** кальциноза клапана аорты в развитии его недостаточности у пожилых людей. В литературе прошлых лет (В. Х. Василенко и соавт., 1983; В. Йонаш, 1963 и др.) приводятся следующие клинические **особенности атеросклеротической аортальной недостаточности**:

- отсутствует ревматический анамнез;
- симптоматика недостаточности клапана аорты (в первую очередь, **аускультативная**) появляется в пожилом возрасте;
- имеются симптомы атеросклероза сонных артерий и артерий нижних конечностей, обнаруживаются признаки атеросклероза при внешнем осмотре больного (они описаны в главе «Атеросклероз» руководства «Диагностика болезней внутренних органов»);
- **диастолический** шум лучше выслушивается на аорте (во II межреберье справа), он более грубый, сопровождается усиленным II тоном, который иногда приобретает даже металлический **оттенок**;
- **диастолическое** давление **снижено** не резко;
- определяется «сопровождающий» систолический шум в области II межреберья справа (вследствие атеросклероза аорты);
- обычно отсутствуют или **слабовыражены** периферические сосудистые симптомы;
- частое сочетание с типичной **ишемической** болезнью сердца;
- **долгое** время отсутствует сердечная недостаточность.

Следует отметить, что эти же особенности недостаточности клапана аорты характерны и для аортальной недостаточности вследствие дегенеративного кальциноза аортального клапана, кроме того, при эхокардиографическом исследовании и спиральной компьютерной томографии могут определяться признаки кальциноза самого клапана аорты. Гипертрофия левого желудочка при этом этиологическом варианте недостаточности клапана **аорты** обычно невелика.

Характерные клинические особенности имеет *сифилитическая аортальная недостаточность*.

Поражение сердечно-сосудистой системы наблюдается обычно в третичном периоде сифилиса. Недостаточность клапана аорты при этом бывает обычно относительной (в связи с расширением корня аорты) и органической (в связи с поражением клапана аорты) одновременно. У больных с сифилитической аортальной недостаточностью всегда имеется поражение аорты (сифилитический мезаортит) с последующим расширением восходящего отдела и формированием аневризмы, а также сужение вплоть до полной закупорки устья коронарных артерий вследствие воспалительной инфильтрации и фиброза. Характерными особенностями сифилитической недостаточности клапана аорты являются:

- наилучшее прослушивание **диастолического** шума в области II межреберья у правого края грудины;
- громкий II тон на основании сердца со своеобразным металлическим, звонким, иногда надтреснутым тембром;
- приступы выраженных загрудинных болей;
- значительное расширение восходящего отдела аорты (обнаруживается рентгенологически и при ультразвуковом исследовании);
- положительные серологические реакции на сифилис.

Недостаточность клапана аорты при системных заболеваниях соединительной ткани выражена не резко, симптоматика порока типичная, этиология устанавливается на основании диагностических критериев соответствующего системного заболевания соединительной ткани.

Клиническими особенностями *травматической аортальной недостаточности* являются:

- возникновение острой боли в фудии;
- внезапное появление диастолического шума в точке **Боткина** и во II межреберье справа и периферических признаков аортальной недостаточности;
- быстрое развитие острой **левожелудочковой** недостаточности.

Относительная недостаточность клапана аорты, развивающаяся при длительно протекающей и выраженной артериальной гипертензии, проявляется преимущественно **диастолическим** шумом, II тон обычно сохранен или даже усилен, иногда **незначительно** ослаблен, периферические сосудистые феномены могут отсутствовать.

В заключение этого раздела следует заметить, что обнаружение диастолического шума — основного признака недостаточности **клапа-**

на **аорты** — требует проведения дифференциальной диагностики этого шума с **диастолическим** шумом при митральном стенозе и шумом Грэхема Стилла, о чем сказано в разделе «**Аускультация сердца**».

Осложнения, течение, прогноз

Течение недостаточности клапана аорты может осложняться развитием инфекционного эндокардита (см. соответствующую главу), выраженной ишемией миокарда (иногда даже развитием инфаркта миокарда), острой **левожелудочковой** недостаточностью с приступами сердечной астмы и отека легких.

Течение и прогноз при недостаточности клапана аорты зависят от степени выраженности самого порока, наличия сердечной недостаточности и прогрессирования того заболевания, которое является причиной развития аортальной недостаточности. Слабо или умеренно выраженная недостаточность клапана аорты в течение многих лет имеет **благоприятный** прогноз, так как порок компенсируется мощным левым желудочком. После установления диагноза 5-летнюю выживаемость имеют 75% больных, а **10-летнюю** выживаемость — 50% больных (**Rapaport и соавт.**, 1975). **Frankel** (1998) приводит данные о том, что у 60% больных хронической бессимптомной недостаточностью клапанов аорты с нормальной сократительной функцией миокарда левого желудочка не возникает ухудшений общего состояния в течение 10-летнего срока наблюдения.

По данным **Wopow и соавт.** (1998), у асимптомных больных с недостаточностью клапана аорты и нормальной систолической функцией левого **желудочка** прогрессирование порока до выраженной симптоматики и (или) левожелудочковой дисфункции происходит с частотой < 6% в год, а частота внезапной сердечной смерти составляет < 0.2% в год.

После развития симптомов сердечной недостаточности прогноз больных с недостаточностью клапана аорты без хирургического лечения становится плохим. **Braunwald** (2001) указывает, что при отсутствии хирургического лечения смерть больных с недостаточностью клапана наступает приблизительно через 4 года после развития стенокардии и через 2 года после появления сердечной недостаточности.

Факторами плохого прогноза при недостаточности клапана аорты являются: пожилой и старческий возраст, появление мерцательной аритмии, **прогрессирующая** симптоматика сердечной недостаточности, чрезмерная дилатация левого желудочка и его конечный систолический диаметр > 25 мм/м² поверхности тела (**Dujardini и соавт.**, 1999).

СУЖЕНИЕ УСТЬЯ АОРТЫ

Сужение устья аорты или клапанный аортальный стеноз — это порок сердца, характеризующийся сужением выносящего тракта левого желудочка в области аортального клапана, что создает **препятствие** для оттока крови **из** левого желудочка в аорту и высокий градиент давления между ними.

Данное определение характеризует клапанный аортальный стеноз, который является лишь одной из разновидностей обструкции, возникающей на пути оттока крови из левого желудочка в аорту. В зависимости от локализации обструкции различают 3 формы аортального стеноза:

- клапанную;
- **надклапанную**;
- подклапанную.

Наиболее частой формой сужения устья аорты является клапанная (клапанный аортальный стеноз).

Подклапанная обструкция выносящего тракта левого желудочка может вызываться гипертрофической **обструктивной** кардиомиопатией или врожденным **подклапанным** стенозом, который бывает двух типов — мембранозный и мышечный. **Мембранозный** тип врожденного **подклапанного** стеноза характеризуется наличием перед клапаном аорты мембраны с узким отверстием, а при мышечном типе наблюдается утолщение и сужение **верхней** части выносящего тракта левого желудочка.

Надклапанная форма сужения устья аорты является редкой врожденной патологией, характеризующейся наличием мембраны (диафрагмы) с узким отверстием или сужением аорты **чуть** выше клапана аорты.

В данной **главе** обсуждается только клапанный аортальный стеноз, который может быть врожденным или приобретенным.

Врожденный клапанный аортальный стеноз характеризуется как сужением самого клапанного аортального кольца, так и **сращением** между собой створок аортального клапана, который может быть трехстворчатым или иметь всего лишь одну или две створки. Самой частой формой врожденного клапанного аортального стеноза является двустворчатый аортальный клапан.

Далее в данной главе рассматривается только **приобретенный клапанный аортальный стеноз (стеноз устья аорты)**. В настоящее время изолированный стеноз устья аорты не считается редким пороком в отличие от прежних представлений. Опыт **кардиохирургических** клиник свидетельствует, что стеноз устья аорты встречается у 23-25% всех больных, оперированных по поводу приобретенных пороков сердца.

По данным различных авторов, распространенность всех **форм** аортального стеноза колеблется от 4 до **7%**, с возрастом частота обнаружения этого порока значительно возрастает. У **лиц** старше 80 лет стеноз устья аорты встречается в 15-20%, причем в этом возрасте

речь идет, конечно, о приобретенном сужении устья аорты. Большая частота сужения устья аорты у людей пожилого и старческого возраста объясняется влиянием высокоскоростного турбулентного потока крови на створки аортального клапана в течение длительного времени. Это многолетнее постоянное воздействие способствует увеличению плотности и кальцинации створок клапана аорты и, **естественно**, повышает риск развития аортального стеноза.

Этиология приобретенного стеноза устья аорты

Ревматическая лихорадка

Ревматический воспалительный процесс приводит к адгезии, расплавлению и последующему сращению **комиссур**, васкуляризации створок, **клапанного** кольца, в дальнейшем развивается фиброз, уплотнение, сращение створок аортального клапана. Указанные патоморфологические изменения обязательно завершаются **кальцификацией**. **Кальцинаты** располагаются на обеих поверхностях створок клапанов, клапанном кольце. В итоге клапанное аортальное отверстие резко уменьшается, приобретает треугольную или округлую форму. Одновременно ревматическое поражение приводит и к недостаточности клапана аорты. Общепринято считать, что ревматическая лихорадка обуславливает **развитие** и стеноза устья аорты и недостаточности клапана аорты. Кроме того, часто в процесс вовлекается митральный клапан. Развитие **сочетанного** аортального порока (аортального стеноза и аортальной недостаточности) настолько характерно для ревматической лихорадки, что наличие изолированного стеноза устья аорты свидетельствует о его неревматической этиологии.

Ранее считалось, что острая ревматическая лихорадка является главной причиной стеноза устья аорты. Например, Б. П. Соколов (1963) указывал, что 80% всех аортальных **стенозов** имеют ревматическую этиологию. В **настоящее** время такая точка зрения пересмотрена. Согласно современным данным, частота ревматического аортального стеноза составляет 1,8% среди всех случаев этого порока (Н. А. Шостак и соавт., 2003). Снижение роли ревматической лихорадки в этиологии аортального стеноза связано со значительным снижением заболеваемости ревматической лихорадкой в развитых странах.

Возрастной идиопатический дегенеративный кальциноз аортального клапана

В настоящее время принято считать, что эта причина является ведущей в развитии клапанного аортального стеноза. Частота **кальцинированного** аортального стеноза у пожилых **людей** составляет **2–7%**, а у лиц старше 80 лет — **15–20%**. Этиология заболевания неизвестна. Суть заболевания заключается в том, что в створках клапана откладывается кальций с последующим развитием фиброза в них и иммобилизацией верхушек, кроме того, кальций откладывается в основании створок. Отложения кальция и фиброз приводят к значительному уменьшению

подвижности створок и сужению аортального отверстия. Комиссуры обычно не спаяны. На клапане аорты довольно часто обнаруживаются **микротромбы**. **Кальциноз** аортального клапана часто сочетается с **кальцинозом** коронарных артерий и митрального клапана. Необходимо отметить, что **кальцификация** аортального клапана наблюдается также при ревматическом аортальном стенозе и врожденной патологии — двустворчатом аортальном клапане. Однако в отличие **от** этих заболеваний, при дегенеративном кальцинированном стенозе **устья** аорты не наблюдается сращения **комиссур**, а отложения кальция наиболее выражены в основании створок аортального клапана.

Дегенеративный кальцинированный стеноз устья аорты имеет характерные микроскопические особенности:

- разрывы базальной мембраны на аортальной стороне створок, расположенные **субэндотелиально**;
- выраженные отложения **кальция**;
- присутствие клеточных предшественников костной ткани, а нередко даже зрелой костной ткани;
- наличие наряду с очагами **кальцификации** также отложений амилоида;
- наличие **окисленно** модифицированных **липопротеинов** низкой плотности в центре очагов кальцификации створок;
- постоянное присутствие лимфоцитарно-макрофагальной инфильтрации створок;
- **наличие** признаков апоптоза (запрограммированной клеточной смерти), преимущественно в клетках эндотелия и фибробластах.

Патогенез дегенеративного кальцинированного стеноза устья аорты окончательно не изучен, предполагается роль следующих патогенетических факторов:

- постоянная длительная (многолетняя) механическая травматизация аортального клапана турбулентным потоком крови, что постепенно приводит к появлению разрывов эндотелия клапана и его последующему **фиброзированию** и кальцификации. Это положение близко к теории изнашивания клапанов, первичной дегенерации с исходом в склероз и обызвествления Менкеберга;
- развитие на **аортальном** клапане хронического активного воспалительного процесса с последующим его склерозом и кальцификацией. В пользу большой роли воспалительного процесса в развитии дегенеративного кальцинированного стеноза говорит наличие на аортальном клапане лимфоцитарно-макрофагальной инфильтрации. По мнению большинства исследователей, хроническое воспаление аортального клапана является аутоиммунным. **Предполагается** роль *Chlamydia pneumoniae*, вируса герпеса, **хеликобактерий** в развитии воспаления аортального клапана, но окончательно эта точка зрения не доказана.

Остается также невыясненной причина окостенения клапана аорты. Как было указано ранее, в створках клапана аорты у больных с дегенеративным кальцинированным стенозом обнаруживается зрелая

костная ткань. Возможно, речь идет о системном нарушении обмена кальция с появлением эктопических очагов **кальцификации** в тканях, в частности, в клапане аорты. Предполагается роль гемопоэтических клеток, попадающих из кровотока в аортальный клапан, в процессах последующей его кальцификации.

Долгие годы в отечественной и зарубежной литературе обсуждается вопрос о взаимоотношениях дегенеративного кальцинированного стеноза устья аорты и атеросклероза. В отечественной медицине долгие годы бытовало мнение о том, что **кальциноз** аортальных клапанов развивается на фоне предшествующего **атеросклеротического** поражения (Ф. И. Комаров, 1990; Е. И. Чазов, 1992; В. И. Бураковский, 1972). Определенная общность этих двух заболеваний, конечно, существует: это повышенные уровни атерогенных липопротеинов в крови; активация перекисного окисления атерогенных липопротеинов в кальцинированном аортальном клапане и в атеросклеротически измененных коронарных артериях; наличие хронического воспаления с участием **Т-лимфоцитов** и макрофагов **как** в кальцинированном аортальном клапане, так и в **атеросклеротической** бляшке; **общие** факторы риска развития этих двух заболеваний — курение, артериальная гипертензия, гиподинамия, сахарный диабет. Однако существуют данные в пользу определенной самостоятельности идиопатического дегенеративного кальцинированного аортального **стеноза**, которые основаны на различиях между этим заболеванием и атеросклерозом. Так, например, при дегенеративном кальцинированном аортальном стенозе в аортальном клапане отсутствуют гладкомышечные клетки и сосуды, никогда не бывает некрозов, характерно значительное уплотнение и утолщение за счет накопления коллагенового **матрикса**. **Атеросклеротическая** бляшка богата **гладкомышечными** клетками, часто бывает нестабильна, подвергается разрывам и некрозу.

Вероятно, на **современном** этапе наших знаний более целесообразно считать, что **идиопатический** дегенеративный кальцинированный стеноз устья аорты является самостоятельным заболеванием, как утверждал еще в 1904 г. Иоганн Менкенберг, впервые описавший это заболевание. Вместе с тем не вызывает сомнений тот факт, что **гиперхолестеринемия** резко увеличивает риск развития дегенеративного кальцинированного стеноза устья аорты.

Атеросклеротическое поражение клапана аорты

Атеросклероз как причина развития стеноза устья аорты признается многими исследователями. Так, например, В. Х. Василенко и соавт. (1983) указывают, что **«атеросклеротические** изменения могут привести к аортальному стенозу при обызвествлении клапана». **Braunwald** (2001) в фундаментальном руководстве «Болезни сердца» пишет, что **при атеросклеротическом** аортальном клапанном стенозе тяжелые атеросклеротические изменения наблюдаются не только в аорте, но и в других крупных артериях. По **мнению Kawaguchi** и соавт. (1999), **Goldstein (1994)**, атеросклеротическая форма стеноза устья аорты раз-

бивается чаще всего у пациентов с тяжелой гиперхолестеринемией, наблюдается даже у детей — гомозигот со II типом гиперлипидопроteinемий. Следует, однако, подчеркнуть, что все-таки атеросклеротический клапанный стеноз устья аорты обычно развивается при тяжелом атеросклеротическом поражении после наступления кальцификации аортального клапана. Атеросклеротический стеноз устья аорты всегда является изолированным.

Инфекционный эндокардит

Инфекционный эндокардит — очень редкая причина развития клапанного стеноза устья аорты. Известно, что для инфекционного эндокардита характерно преобладание деструктивных процессов в клапане с развитием его недостаточности. В начальной стадии поражения аортального клапана иногда кратковременно выслушивается изолированный систолический шум по левому краю грудины, который обусловлен наличием **вегетаций, суживающих** устье аорты, то есть, по сути, развивается стеноз аорты. Однако в дальнейшем по мере разрушения клапана аорты формируется его недостаточность. А. А. Демин и Ал. А. Демин (1978) выделяли 3 фазы в формировании порока сердца при инфекционном эндокардите:

- а) фазу относительного стеноза левого атриовентрикулярного отверстия или устья аорты, обусловленного наличием на клапанах **вегетаций и тромботических** наложений;
- б) фазу **сочетания** стеноза и **недостаточности** (возникающей вследствие деструкции створок клапана) с преобладанием стеноза или недостаточности;
- в) фазу недостаточности соответствующего клапана, что является **итогом** полного разрушения клапана.

Исходя из такой стадийности образования порока, можно считать, что **инфекционный** эндокардит может вызвать образование **клапанного** стеноза устья аорты или его сочетание с недостаточностью аортального клапана на определенном этапе развития заболевания с исчезновением в последующем картины стеноза устья аорты в связи с исчезновением **вегетаций** на клапане аорты под влиянием **успешной** антибактериальной терапии или в связи с полным его **разрушением**. Однако в редких **случаях** возможно формирование стойкого **сужения** устья аорты. Goldstein (1994) указывает, например, что **инфекционный** эндокардит с массивными **вегетациями** (вызванный *Candida spp.*, *Haemophilus parainfluenzae*) изредка проявляется острым **аортальным** стенозом.

Другие редкие причины сужения устья аорты

Ревматоидный артрит иногда может вызвать сужение устья аорты в связи с **узелково-фиброзным** утолщением створок клапана и **поражением** проксимального отдела аорты.

Кальциноз клапана аорты при болезни Педжета (деформирующем остите) и в терминальной стадии почечной недостаточности в **редких**

ситуациях может приводить к формированию клапанного стеноза устья аорты.

Охроноз (алкаптонурия) является очень редкой причиной клапанного стеноза устья аорты. Алкаптонурия — редкое наследственное заболевание, возникающее вследствие врожденного дефицита фермента **оксидазы** гомогентизиновой кислоты, что приводит к нарушению обмена аминокислоты тирозина и накоплению в соединительной ткани ее метаболита — гомогентизиновой кислоты. Избыток гомогентизиновой кислоты выводится из организма с мочой и потом, что окрашивает мочу и пот в темный цвет. Гомогентизиновая кислота и ее полимеры могут откладываться на створках клапана аорты, вызывать их кальциноз и приводить к развитию стеноза устья аорты, а также накапливаться в суставах, **хрящах, связках**, что обуславливает тяжелые поражения суставов вплоть до формирования анкилозов.

Кроме истинного клапанного стеноза устья аорты, выделяют также *относительный аортальный стеноз*. Он возникает тогда, когда имеется резко выраженное расширение устья аорты вследствие разнообразных причин (чаще всего **при выраженной артериальной гипертензии** и атеросклерозе аорты), и при этом отсутствует поражение клапана аорты.

Заканчивая этот раздел, следует еще раз подчеркнуть, что *основными причинами, вызывающими клапанный стеноз устья аорты, являются: врожденные аномалии клапана аорты, острая ревматическая лихорадка, идиопатическая дегенеративная кальцификация аортально-клапана*.

Это хорошо иллюстрируется данными **Passik** (1987), который представил основные причины клапанного стеноза аорты в **зависимости** от возраста больных (табл. 42).

Табл. 42. Причины аортального стеноза (Passik, 1987)

Причины аортального стеноза	Больные до 70 лет (%)	Больные старше 70 лет (%)
Поствоспалительный генез	25	23
Врожденная патология:		
• одностворчатый клапан	3	
• двустворчатый клапан	50	27
• гипоплазия восходящего отдела аорты	2	
Дегенеративный кальциноз клапана аорты	18	48
Неустановленная причина	2	2

Как **видно** из табл. 42, у больных в возрасте до 70 лет на первом месте среди причин аортального стеноза находится врожденная **патология** аортального клапана — **бикуспидальный** аортальный клапан, на втором месте — воспалительное поражение клапана аорты (перенесенная ранее ревматическая лихорадка), на третьем месте — дегенеративная кальцификация аортального клапана. У пациентов в возрасте старше 70 лет основной причиной аортального стеноза является **дегенератив-**

ная кальцификация клапана аорты, далее следуют врожденная **аномалия (двустворчатый аортальный клапан)** и перенесенный ранее **воспалительный процесс в области** клапана аорты.

Патофизиология и изменения гемодинамики

Характерной особенностью клапанного стеноза устья аорты является длительное сохранение **состояния** компенсации, что **обеспечивается** включением ряда компенсаторно-приспособительных **механизмов**. В норме площадь клапанного аортального отверстия **составляет 3–4 см²**. При стенозе устья аорты аортальное отверстие имеет **меньшую** площадь, отток крови из левого желудочка в аорту затрудняется. Для преодоления этого препятствия и обеспечения нормального **кровообращения** органов и тканей включается важнейший компенсаторный механизм — **значительный рост систолического давления в левом желудочке**, конечное диастолическое давление остается нормальным. **Резко увеличивается градиент систолического давления между левым желудочком и аортой**. В норме этот градиент практически отсутствует или достигает величины не больше 10 мм рт. ст., при умеренном **аортальном стенозе** он составляет 20–50 мм рт. ст., при резко выраженном стенозе — от 50 до 100 мм рт. ст. и более. Вторым **компенсаторным механизмом** является **удлинение систолы левого желудочка**.

Выраженный рост систолического **внутрижелудочкового** давления и градиента давления между левым желудочком и аортой сопровождаются **концентрической гипертрофией миокарда левого желудочка без дилатации**. Гипертрофированный левый желудочек обеспечивает нормальный сердечный выброс и нормальный уровень артериального давления в течение длительного **времени**. Развитие концентрической гипертрофии миокарда левого желудочка играет большую положительную роль и в том отношении, что в соответствии с законом Лапласа это приводит к уменьшению напряжения мышечных волокон левого **желудочка**:

$$\text{Напряжение стенки желудочка} = \frac{\text{внутрижелудочковое давление} \times \text{внутренний радиус желудочка}}{2 \times \text{толщина стенки}}$$

Однако, к сожалению, постепенно развивается **диастолическая дисфункция гипертрофированного миокарда левого желудочка**. Она характеризуется нарушением активного расслабления и **податливости** (растяжимости) миокарда и сопровождается ростом конечного **диастолического** давления и давления наполнения левого желудочка. В этих условиях затрудняется опорожнение левого предсердия, в связи с чем оно **усиливает** свою сократительную функцию. **Усиление сократительной функции левого предсердия** — существенный компенсаторный **фактор**, обеспечивающий поступление крови из левого предсердия в **левый** желудочек и **предупреждающий развитие** венозного застоя в легких.

В дальнейшем диастолическая функция миокарда левого желудочка прогрессивно ухудшается, наступает его дилатация, продол-

жается рост конечного диастолического **давления**, что сопровождается ростом давления в левом предсердии. Далее повышение давления распространяется на легочные вены, развивается *пассивная ретроградная венозная гипертензия в легких*. Активная легочная гипертензия при аортальном стенозе развивается **редко**. Обычно в этом периоде уже отмечается и снижение систолической функции миокарда левого желудочка. Падают ударный объем и фракция выброса, возможно развитие острой левожелудочковой недостаточности в виде сердечной астмы и отека легких.

Существует критический уровень обструкции пути оттока крови из левого желудочка, когда площадь аортального отверстия становится меньше 0.8 см^2 или меньше $0.5 \text{ см}^2/\text{м}^2$ поверхности тела. При такой критической величине площади аортального отверстия у больного развивается клиническая картина порока с явлениями застоя в малом круге кровообращения.

Приблизительно через **3–4** года (иногда раньше) после развития левожелудочковой недостаточности у больных формируется *выраженная легочная гипертензия, компенсаторная гипертрофия миокарда правого желудочка* с последующим развитием правожелудочковой недостаточности. Однако следует отметить, что правожелудочковая недостаточность малохарактерна для больных аортальным стенозом. Тем не менее, у многих больных на конечной стадии развития заболевания происходит «митрализация» порока с **дилатацией** правых отделов **сердца** и нарушением их сократительной способности, развитием застойных явлений в большом круге кровообращения.

В редких случаях правожелудочковая недостаточность предшествует развитию левожелудочковой недостаточности. **Braunwald** (2001) в развитии правожелудочковой недостаточности в этой ситуации придает значение так называемому эффекту Бернхейма (*Bernheim effect*). Суть этого эффекта заключается в том, что значительно гипертрофированная межжелудочковая перегородка вдается внутрь в полость правого желудочка и нарушает кровенаполнение в диастоле, что способствует развитию правожелудочковой недостаточности.

Важной патофизиологической особенностью клапанного сужения устья аорты является *фиксированный сердечный объем* — то есть неспособность увеличить сердечный выброс во время физической нагрузки, хотя в покое он длительное время находится в пределах нормальных величин. Фиксированный сердечный объем обуславливает неадекватное кровоснабжение жизненно важных органов (головного мозга, миокарда) в условиях повышенной потребности в кислороде даже на стадии компенсации порока (например, отражением этой ситуации могут быть головокружение, боли в области сердца во время психоэмоциональных и физических нагрузок).

Для аортального стеноза характерно также *нарушение коронарной перфузии*. Снижение коронарного кровотока при сужении устья аорты объясняется ростом конечного диастолического давления в левом желудочке и, следовательно, уменьшением диастолического градиента

между аортой и желудочком и соответственно уменьшением поступления крови в коронарные артерии (именно под действием этого **диастолического** градиента в нормальных условиях осуществляется коронарный кровоток). Недостаточное кровоснабжение миокарда при стенозе устья аорты связано не только с недостаточным поступлением крови в **коронарные** артерии в фазу диастолы, но и с относительной коронарной недостаточностью (недостаточное количество капилляров на условную единицу резко гипертрофированного миокарда). Кроме того, при сужении устья аорты наблюдается сдавление **субэндокардиальных** сосудов гипертрофированным миокардом, что способствует развитию ишемии миокарда в этой зоне.

Клиническая картина

Стеноз устья аорты встречается у мужчин в 3-4 раза чаще, чем у женщин. В течение длительного времени, на протяжении многих лет порок хорошо компенсируется, и больные чувствуют себя удовлетворительно, особенно при небольшой степени аортального стеноза. Многие больные в периоде компенсации порока могут выполнять даже значительные физические нагрузки, хотя все же нередко они могут сопровождаться умеренно выраженными субъективными проявлениями (одышкой, болями в области сердца, головокружениями). Обычно манифестация клинической симптоматики приобретенного стеноза устья аорты наблюдается на **5-6** десятилетии жизни. Конечно, более длительный период компенсации характерен для изолированного аортального стеноза; при сочетании стеноза устья аорты с другими пороками сердца (например, с митральными) декомпенсация наступает гораздо быстрее.

Субъективные проявления

Обычно первые жалобы появляются при сужении устья аорты приблизительно наполовину, далее по мере **прогрессирования** стеноза они усугубляются. Наиболее характерными жалобами больных являются головокружения, обмороки, боли в области сердца, одышка, общая и мышечная слабость. **Эти** жалобы являются **важнейшим** проявлением стеноза устья аорты и требуют детального **анализа**. Указанные жалобы появляются первыми, и обусловлены, прежде всего, фиксированным сердечным выбросом (невозможностью сердца увеличить выброс крови во время физической нагрузки и соответственно обеспечить возросшие потребности организма в кислороде) и коронарной недостаточностью. В последующем по мере прогрессирования сужения устья аорты сердечный выброс становится недостаточным не только при нагрузках, но и в покое, **и** перечисленные жалобы значительно усугубляются.

Головокружения, обморочные (синкопальные) состояния — являются отражением недостаточности церебрального кровотока, как правило, появляются при физической нагрузке, при перемене положения тела (при переходе из горизонтального положения в вертикальное),

часто **сопровождаются тошнотой**, пошатыванием при ходьбе. Особое внимание следует уделять обморокам (**синкопальным состояниям**), которые при тяжелом аортальном стенозе могут отмечаться даже в покое. Каждый обморок требует тщательной дифференциальной диагностики. Подробно клиническая картина, причины, дифференциальная диагностика обморочных (**синкопальных**) состояний освещены в соответствующей главе в 7-м томе руководства «Диагностика болезней внутренних органов».

При аортальном стенозе обмороки чаще всего возникают во время физической нагрузки вследствие активации **барорецепторов** левого желудочка в соответствии с рефлексом Бецольда-Яриша и развитием артериальной **гипотензии** и брадикардии. Рефлекс Бецольда-Яриша заключается в том, что во время физической нагрузки увеличивается давление в левом желудочке, что приводит к стимуляции внутрижелудочковых немиелиновых с-волокон, а это, в **свою** очередь, вызывает снижение артериального давления (а следовательно, и снижение церебрального кровотока) и замедление сердечного ритма.

Обмороки при стенозе устья **аорты** могут быть обусловлены не только недостаточным сердечным выбросом, но и аритмиями сердца и полной **атриовентрикулярной** блокадой, которые часто наблюдаются у больных со стенозом аорты. Сердечные аритмии, в первую очередь, трепетание и фибрилляция желудочков, могут быть причиной внезапной смерти больных с этим пороком, особенно при систолической дисфункции левого желудочка и при сочетании стеноза устья аорты с **ишемической** болезнью сердца.

Боли в области сердца — **вторая** важнейшая жалоба больных со стенозом устья аорты. Механизм возникновения **боли** в области сердца описан выше в разделе «Патофизиология». Боли в области сердца являются типичными **стенокардитическими**, полностью соответствуют критериям стенокардии, чаще возникают во время физической нагрузки, но могут быть и в покое. Они локализуются за грудиной или **в** прекардиальной области, **иррадиируют** в левую лопатку или в подлопаточную область, в левую руку, быстро купируются нитроглицерином. По данным В. Х. Василенко и соавт. (1983), у $1/3$ больных с аортальным стенозом наблюдаются особенно длительные приступы стенокардии, требующие дифференциальной диагностики с инфарктом миокарда. У многих больных боли в области сердца сопровождаются выраженной потливостью, одышкой, что еще больше усиливает сходство с инфарктом миокарда.

Стенокардитические боли при стенозе устья аорты настолько характерны, что практическому врачу всегда целесообразно думать о возможности наличия этого порока у молодого человека без **признаков** атеросклероза, особенно, если в анамнезе имеются указания на перенесенную ранее острую ревматическую лихорадку.

При аортальном стенозе стенокардия возникает у 70% больных, но при этом только у половины из них имеется атеросклероз коронарных артерий (Goldstein, 1996). Об этом следует помнить, особенно

у пожилых людей, так как наличие атеросклероза может существенно изменить тактику лечения больных.

Одышка часто беспокоит больных со стенозом устья аорты. **Конечно**, вначале она закономерно возникает при физической нагрузке или при тахикардии любого генеза, в последующем — становится **постоянной**, особенно в положении лежа. Одышка обусловлена вначале **диастолической** дисфункцией, затем присоединением **систолической** дисфункции левого желудочка (в фазе выраженной **декомпенсации** порока). Одышка усиливается при мерцательной аритмии. **Крайним** отражением нарушения сократительной функции миокарда **левого** желудочка являются **приступы удушья и кашель с отделением пенной розовой мокроты**, свидетельствующие об острой левожелудочковой недостаточности (сердечной астме и отеке легких).

Выраженная общая слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности, плохая переносимость физических нагрузок появляются обычно на стадии декомпенсированного порока и являются отражением, прежде всего, **гипоперфузии** скелетной мускулатуры вследствие фиксированного ударного объема, а также **сердечной недостаточности**.

Жалобы, обусловленные правожелудочковой недостаточностью и застоем в большом круге кровообращения (**отеки на ногах, чувство тяжести и боли в правом подреберье**), являются нехарактерными для большинства больных, но могут беспокоить пациентов с выраженным нарушением сократительной функции миокарда левого желудочка и легочной гипертензией. Чаще жалобы, обусловленные **правожелудочковой** недостаточностью, наблюдаются при сочетании стеноза устья аорты и митрального порока **сердца**.

Внешний осмотр

Даже при компенсированном стенозе устья аорты наблюдается бледность кожи больных, которая обусловлена, прежде всего, уменьшением сердечного выброса («аортальная бледность»), а также спазмом сосудов кожи (спастические реакции периферических сосудов и рост периферического сопротивления на определенном этапе способствуют улучшению кровоснабжения органов и тканей).

В **декомпенсированной** стадии порока обнаруживается акроцианоз, при выраженной левожелудочковой недостаточности — одышка, вынужденное сидячее положение в постели, при присоединении правожелудочковой недостаточности — **отеки** в области нижних конечностей, набухание шейных вен.

Осмотр и пальпация области сердца

Если сужение устья аорты является врожденным пороком или сформировалось в детском, подростковом периоде, в области сердца может определяться выпячивание передней грудной стенки — «сердечный **горб**». При выраженной гипертрофии миокарда левого желудочка при осмотре области сердца можно увидеть **усиленный**

верхушечный толчок и нередко *колебания (сотрясения) всей прекардиальной области* синхронно с ритмом сердечной деятельности. Характерные изменения претерпевает сердечный толчок. На стадии концентрической **гипертрофии миокарда** левого желудочка *сердечный толчок медленно поднимающийся, резистентный*, располагается в V межреберье по **среднеключичной** линии или даже несколько кнутри от нее. В декомпенсированной стадии порока сердечный толчок остается усиленным, резистентным, приподнимающим, но оказывается смещенным кнаружи от среднеключичной линии в связи с дилатацией левого желудочка.

В ряде случаев удается пропальпировать так называемый **«двойной» сердечный толчок**, появление которого обусловлено усиленным сокращением левого предсердия (усиление сокращения левого предсердия необходимо для проталкивания крови в полость жесткого **гипертрофированного** левого желудочка). **«Двойной»** сердечный толчок лучше определяется в положении больного на левом боку. Иногда можно заметить удвоенное колебание межреберного промежутка, **пальца** врача или стетоскопа, приставленных к области верхушки сердца, обусловленные усиленным предсердным сокращением. Если предсердное сокращение не удастся пропальпировать в положении больного лежа, то необходимо попросить его приподнять грудную клетку под углом 30° и пальпировать сердечный толчок кончиком пальца после полного выдоха пациента. Нельзя сильно нажимать **пальцем** на область сердечного толчка, так **как** колебания, обусловленные сокращением левого предсердия, низкочастотные и при сильном надавливании на грудную клетку исчезают.

Важным пальпаторным признаком стеноза устья аорты является *систолическое дрожание* (систолическое **«кошачье мурлыканье»**), которое определяется при пальпации в области сердца в точке Боткина и особенно в **области II** межреберья у правого края грудины, а также в яремной, надключичной ямках и по ходу сонных артерий. Иногда это **систолическое** дрожание определяется на уровне середины груди. Для лучшего выявления этого феномена лучше приложить к грудиने всю ладонь, а не кончики пальцев. В ряде случаев систолическое дрожание лучше выявляется в сидячем положении больного с наклоном туловища **вперед** после интенсивного выдоха. Систолическое дрожание обусловлено завихрениями крови при ее прохождении через суженное аортальное отверстие и возникающими при этом низкочастотными колебаниями. Таким образом, можно считать, что **систолическое** дрожание — это пальпаторное восприятие аортального систолического шума, возникающего при стенозе устья аорты. Выраженность систолического дрожания пропорциональна степени сужения устья аорты и **зависит** также от функционального состояния миокарда. При незначительной степени сужения устья аорты или при ослаблении сократительной способности миокарда систолическое дрожание не определяется. При выраженном сужении устья аорты и при хорошей сократительной

функции миокарда систолическое дрожание определяется **хорошо**. Как было указано выше, систолическое дрожание **распространяется по** току крови в сосуды шеи и более четко воспринимается на правой сонной артерии.

Перкуссия сердца

Границы сердца в стадии компенсации и при **концентрической** гипертрофии левого желудочка могут оказаться нормальными или определяется небольшое смещение кнаружи левой границы **относительной** тупости сердца. При развитии дилатации левого **желудочка** (обычно при этом уже имеется клиника сердечной недостаточности), левая граница относительной тупости сердца значительно **смещается** кнаружи от левой **среднеключичной** линии, талия сердца **значительно подчеркнута**, сердце приобретает аортальную конфигурацию (см. раздел «Недостаточность клапана аорты»), поперечник сердца **увеличивается** (методика измерения поперечника сердца изложена в главе «Сердечная **недостаточность**»).

При сужении устья аорты происходит ее **постстенотическое** расширение, что может определяться **перкуторно** в виде расширения поперечника сосудистой тупости во **II межреберье**, при этом сосудистый пучок выходит за правый край грудины.

Аускультация сердца

При сужении устья аорты появляются важные аускультативные признаки, позволяющие уверенно ставить диагноз этого порока.

Изменения тонов сердца. В течение длительного периода компенсации, пока сохраняется нормальная фракция выброса, конечное диастолическое давление левого желудочка не повышается, I тон остается нормальным. Однако все же и на **этой стадии** почти у половины больных определяется небольшое **снижение громкости I тона** в области верхушки сердца в связи с удлинением систолы левого желудочка. При **декомпенсированном** аортальном стенозе **характерно** снижение громкости I тона.

У некоторых больных с сужением устья аорты выслушивается **систолический щелчок (тон)** — по сути, **аортальный тон изгнания**. В. Х. Василенко (1983) объясняет появление этого тона (щелчка) раскрытием **склерозированных** створок аортального **клапана**. При наличии систолического щелчка (аортального тона изгнания) I тон при аускультации воспринимается как расщепленный или раздвоенный. Аортальный тон изгнания лучше выслушивается в **IV–V межреберье** ближе к левому краю грудины, однако может выслушиваться и во **II межреберье** справа, и в области верхушки сердца. Аортальный тон изгнания имеет значительную диагностическую ценность, так как не определяется при **надклапанном** или **подклапанном** стенозах аорты, а выслушивается только при клапанном аортальном стенозе.

При стенозе устья аорты с выраженной кальцификацией клапана и градиентом давления более **50 мм рт. ст.** аортальный тон **изгнания**

может отсутствовать.

Характерным **аускультативным** признаком стеноза устья аорты является **ослабление** или даже иногда **полное исчезновение II тона** вследствие уменьшения подвижности фибризованных, кальцинированных, сросшихся створок аортального клапана. В ослаблении II тона значительную роль играет также сниженный выброс крови в аорту и, следовательно, негромкое вследствие этого закрытие **аортального клапана**.

Часто **определяется парадоксальное расщепление II тона** на основании сердца. Парадоксальным принято называть такое расщепление II тона, при котором вначале следует легочный компонент II тона, а затем аортальный его **компонент**, а не наоборот (в норме аортальный компонент предшествует легочному компоненту II тона). На выдохе парадоксальное расщепление выражено сильнее, чем на вдохе. В генезе парадоксального расщепления II тона ведущее значение имеет **удлинение систолы левого** желудочка и, следовательно, более позднее закрытие аортального клапана. Парадоксальное расщепление II тона наблюдается обычно при градиенте **давления** между **левым желудочком** и аортой более 60 мм рт. ст.

Заподозрить парадоксальное расщепление II тона можно, если попытаться определить при **аускультации** интервал между его компонентами. Если расстояние между компонентами расщепленного II тона увеличивается на выдохе и уменьшается на вдохе, это заставляет предполагать парадоксальное расщепление II тона. Можно для определения этого феномена воспользоваться **также** следующим методическим приемом, основанным **на** том, что при аускультации сердца в области верхушки во II тоне выслушивается или только аортальный компонент, или (если слышны оба **компонента** — легочный и аортальный) аортальный компонент является наиболее громким.

При аускультации сердца рекомендуется постепенно перемещать **стетоскоп** от левого края грудины по направлению к верхушке сердца, постоянно продолжая выслушивать второй расщепленный тон. Тот компонент II тона, который на верхушке сердца **исчезает** или, по крайней мере, очень ослабевает, и будет легочным компонентом расщепления II тона. **Если** в области верхушки **сердца** исчезает или становится менее громким второй по счету компонент, значит, **последовательность компонентов II тона** нормальная, и речь идет об обычном расщеплении. Если исчезает или ослабевает первый компонент **расщепленного II тона**, то, значит, имеет место парадоксальное его расщепление. Конечно, методика определения парадоксального расщепления II тона сердца требует хорошего слуха и хорошей **аускультативной** памяти врача.

У **30%** больных с аортальным стенозом при развитии **легочного** застоя определяется акцент II тона на легочной артерии.

При клапанном стенозе устья аорты часто удается выслушать дополнительные **диастолические III и IV тоны**. Почти у **80%** больных с тяжелым аортальным стенозом при аускультации определяется **патологический IV тон**, обусловленный усиленным сокращением левого предсер-

дия, что позволяет ему «протолкнуть» кровь в левый желудочек с ригидным, малоподатливым миокардом. При этом происходит **дополнительное** расширение левого желудочка. Патологический **IV** тон **появляется** при аортальном стенозе, когда градиент давления на аортальном клапане достигает, по меньшей мере, 70 мм **рт. ст.** Он выслушивается лучше всего в области верхушки сердца в положении больного на левом боку. **IV** тон является преимущественно низкочастотным и лучше всего **выслушивается колоколообразной** воронкой стетоскопа или непосредственно ухом. Патологический **IV** тон может плохо **восприниматься** ухом врача, так как является негромким тоном. Для усиления громкости **IV** тона **рекомендуется** выполнить ряд приемов, которые увеличивают приток крови в **левое** предсердие, вследствие чего **IV** тон становится более **громким (динамическая аускультация)**:

- выполнять пробу **Вальсальвы** **с натуживанием** в течение 10 с, после чего **IV** тон становится громче; проба вызывает быстрый и выраженный приток крови к правому желудочку и очень быстро — к левому предсердию и левому желудочку;
- несколько раз сильно покашлять (своеобразная «мини-проба **Вальсальвы**»);
- глубоко вдохнуть и выдохнуть **5–6** раз подряд (приток крови **к** правым отделам сердца и затем к левому предсердию увеличивается в связи с присасывающим действием легких);
- произвести **аускультацию** в области верхушки сердца сразу после приседания на корточки;
- произвести **несколько** энергичных сжатий кисти в кулак и разжиманий (изометрическая кистевая **проба**).

Все указанные пробы увеличивают приток крови в левое предсердие, увеличивают интервал между **IV** и **I** тонами, **IV** тон воспринимается лучше. Патологический **IV** тон может обусловить **появление** предсердного (**пресистолического**) галопа, как правило, на фоне тахикардии. При предсердном галопе мелодия трехчленного ритма состоит из патологического **IV** тона, **I** и **II** тонов.

Патологический III тон — появляется у **больных** стенозом устья аорты при выраженной систолической дисфункции и **дилатации левого** желудочка. Появление патологического **III** тона может обусловить возникновение **протодиастолического** ритма галопа. Патологический **III** тон лучше выслушивается в области верхушки сердца.

При **наличии** у **больного IV** и **III** тонов формируется **суммационный галоп**.

Самым важным **аускультативным** признаком стеноза устья аорты является **систолический шум (систолический аортальный шум изгнания)**, возникающий вследствие прохождения крови через **суженное** аортальное отверстие.

Систолический шум лучше всего выслушивается во **II** межреберье справа от грудины, сопровождается дрожанием в этом месте. Однако следует отметить, что **аортальный** систолический шум может выслушиваться в любой точке вдоль линии, соединяющей вто-

рое межреберье справа и верхушку сердца. Однако часто при аортальном стенозе имеется так называемая «тихая зона» между основанием и верхушкой сердца, где интенсивность шума снижается и складывается впечатление, о существовании двух самостоятельных систолических шумов. У больных с выраженной кальцификацией аортального клапана может иметь место феномен Галлавердена (Gallavardin), заключающийся в том, что **хотя максимум систолического шума** находится во II межреберье справа, его высокочастотные компоненты избирательно проводятся в область верхушки сердца, и это требует дифференциальной диагностики с шумом митральной недостаточности. При дегенеративном кальцинированном аортальном стенозе в отличие от ревматического или врожденного аортального стеноза отсутствуют сращения комиссур, верхушки створок клапана аорты могут свободно вибрировать во время тока крови в систолу, что **вызывает** появление систолического шума с музыкальным оттенком; который гораздо лучше выслушивается в области верхушки сердца (при ревматическом и врожденном стенозе устья аорты **рисунок максимум** шума определяется в области II межреберья справа). Аортальный систолический шум изгнания хорошо проводится по току крови на сосуды шеи и **может** хорошо **выслушиваться** на левой сонной артерии, иногда — в надключичной и яремной **ямках**. У некоторых больных аортальный систолический шум проводится даже в межлопаточную область. Если шум проводится лучше на правую сонную артерию, чем на левую, надо заподозрить **надклапанный** аортальный стеноз.

Необходимо отдельно остановиться на **звуковой** и тембровой характеристиках аортального систолического **шума**. При стенозе устья аорты в типичных **случаях** систолический шум громкий, продолжительный, преимущественно низкочастотный, грубого, скребущего или рокочущего **тембра**. Некоторые **авторы** характеризуют тембр систолического шума при стенозе устья аорты как режущий, пилящий, вибрирующий. В. Х. Василенко и соавт. (1983) подчеркивают, что «**для** установления диагноза тембр шума имеет большее значение, **чем** сила или его продолжительность». Тембр систолического шума при сужении устья аорты более устойчив, чем громкость и сохраняется даже тогда, когда шум ослабевает (С. Ф. Олейник, 1961). **Очень** остроумный прием предлагает Constant (2001) для имитации тембра систолического шума: необходимо приложить мембрану стетофонендоскопа к ладони и **одновременно** скрести ногтем тыльную поверхность кисти.

Систолический шум при стенозе устья аорты продолжительный, обычно занимает всю систолу, несколько отступает от I тона, заканчивается до начала II тона, интенсивность (громкость) шума нарастает, достигает максимума и затем снижается. Чем ближе ко II тону смещен максимум шума, тем выраженнее аортальный стеноз. Указанные свойства шума трудно оценить **аускультативно**, но они легко констатируются с помощью фонокардиографии (см. далее). Мягкий тембр шума бывает редко.

Интенсивность (громкость) систолического шума зависит от **выраженности** стеноза устья аорты и состояния сократительной **функции** миокарда левого желудочка. Чем более выражен аортальный стеноз, тем интенсивнее, громче систолический шум. Иногда систолический шум при стенозе устья аорты бывает даже «дистанционным», то есть может выслушиваться даже **тогда**, когда фонендоскоп расположен на некотором расстоянии от грудной стенки. В некоторых случаях **врач** может слышать аортальный систолический шум без фонендоскопа, просто находясь рядом с больным.

Однако в небольшом проценте случаев громкий систолический шум выслушивается при умеренном и даже небольшом аортальном стенозе (**Bergeron** и **соавт.**, 1954). Нередко наблюдается обратная **ситуация**: аортальный систолический шум может оказаться негромким, несмотря на резко выраженный аортальный стеноз. Это бывает в **следующих** случаях тяжелого стеноза устья **аорты**:

- при увеличении **переднезаднего** размера грудной **клетки** в пожилом возрасте (при этом основание сердца несколько **отходит** кзади от передней грудной стенки, и шум выслушивается как менее громкий);
- при развитии сердечной **недостаточности** и, следовательно, уменьшении скорости кровотока через суженное аортальное отверстие;
- при «распылении» потока крови, проходящего через суженное **аортальное отверстие** и изгнании части крови между створок клапана, а не только через клапанное отверстие; такая ситуация может возникать у больных с кальцинированным стенозом устья аорты, так **как** при этом заболевании нет сращения **комиссур**, основания **створок** клапана ригидны, и **это** создает возможность для утечки части потока крови между створками клапана.

Среди названных причин ослабления систолического шума при аортальном стенозе особенно важной является развитие сердечной недостаточности. Дело в том, что скрытый аортальный стеноз, то есть не заподозренный и не диагностированный врачом из-за низкой интенсивности систолического шума, может быть причиной рефрактерной сердечной недостаточности «неясного» генеза. Необходимо взять за правило при любой рефрактерной **сердечной недостаточности** неясного генеза, особенно у пожилых людей, проводить эхокардиографическое исследование для **исключения** критического клапанного сужения устья аорты.

Для лучшего выявления систолического шума аортального стеноза полезно проводить динамическую **аускультацию**, то **есть** оценивать интенсивность систолического шума после выполнения **определенных** функциональных проб:

- проба **Вальсальвы** **с натуживанием** (систолический **аортальный** шум ослабевает во время выполнения пробы в связи с уменьшением трансклапанного потока);

- **аускультация** сердца в вертикальном положении может выявить снижение интенсивности систолического аортального шума, однако не всегда в положении стоя шум ослабевает, он может не менять свою интенсивность по сравнению с горизонтальным положением, а иногда шум даже усиливается;
- проба с приседанием на корточки — при выполнении этой пробы увеличивается венозный возврат на протяжении первых сердечных циклов, возрастает периферическое **сопротивление**, **громкость** аортального систолического шума **возрастает**;
- проба с ингаляцией **аминитрита** — через 20 секунд после ингаляции **аминитрита** увеличивается скорость кровотока и аортальный систолический шум усиливается;
- проба с введением **вазопрессорных** препаратов — эти препараты повышают артериальное давление и сократительную способность миокарда, увеличивают градиент на аортальном клапане, вследствие чего аортальный систолический шум **усиливается**;
- проба с **физической** нагрузкой — **выполнение** физических упражнений увеличивает скорость кровотока через аортальный клапан, и аортальный систолический шум усиливается, однако у некоторых больных интенсивность шума может не измениться.

В заключение этого раздела приведем критерии тяжелого аортального стеноза, основанные на **аускультативных** и других клинических данных:

- наличие IV сердечного **тона** у больного моложе 40 лет;
- продолжительный громкий систолический шум с пиком в **середине систолы**;
- тихий (ослабленный) II тон сердца или полное отсутствие II тона;
- наличие любого **из трех** состояний (одышка, стенокардия, **синкопальные** состояния), а тем более их сочетание;
- электрокардиографические **признаки** перегрузки левого желудочка (см. далее).

Обычно наличие предпоследнего и последнего признаков наблюдается при градиенте давления > 80 мм рт. ст.

Систолический **шум** при клапанном стенозе устья аорты необходимо дифференцировать, в первую очередь, с систолическим шумом при гипертрофической **кардиомиопатии**, а также с систолическим шумом при митральной недостаточности и **надклапанном** аортальном стенозе. Дифференциальная **диагностика идиопатической** гипертрофической кардиомиопатии и клапанного стеноза устья аорты приведена в **томе 8** руководства «Диагностика болезней внутренних **органов**» (табл. 20). Проводя дифференциальную диагностику систолического шума аортального стеноза и систолического **шума** при митральной недостаточности, необходимо учесть все особенности систолического шума митральной **регургитации**, описанные выше в главе «**Недостаточность** митрального клапана», а также **воспользоваться информацией** в табл. 43.

При дифференциальной диагностике систолического шума при стенозе устья аорты и **систолического** шума, обусловленного надкла-

Табл. 43. Дифференциально-диагностические различия систолического шума при стенозе устья аорты и митральной недостаточности

Признаки	Систолический шум при стенозе устья аорты	Систолический шум При митральной недостаточности
Тембр шума	Шум грубый, скребущий, рококоуший	Мягкий, дующий, иногда грубый
Место наилучшего выслушивания шума	II межреберье справа	Область верхушки сердца
Особенности проведения шума	Преимущественно на сосуды шеи (главным образом, на правую сонную артерию)	Чаще всего в левую подмышечную впадину
Интенсивность шума	Нарастает, достигает максимума, затем затихает	Постепенно затихает
Связь с I и II тонами	Начинается несколько отступя после I тона, заканчивается, не сливаясь со II тоном	Начинается сразу после I тона, чаще заканчивается, не сливаясь со II тоном, но может и примыкать к нему (пансистолический шум)
Динамическая аускультация		
• проба Вальсальвы	↓	↓
• выслушивание в вертикальном положении	t или без изменений	t
• приседание на корточках	t или без изменений	t
• положение на спине с поднятыми ногами	t или без изменений	Без изменений
• после физической нагрузки	t или без изменений	↓
• после вдыхания амилнитрита	↓	↓
• после применения изопроterenолола (изадрина)	t ...	↓

Примечания:

t — усиление громкости;

↓ — снижение громкости.

панным аортальным стенозом, необходимо учесть, что для последнего характерны следующие особенности:

- максимальная громкость систолического шума в надгрудинной (яремной) ямке, в первом межреберном промежутке справа или над рукояткой грудины;
- систолический шум проводится на сонные артерии, но на правой сонной артерии шум громче, чем на левой;
- пульсовая волна на правой сонной артерии выше, чем на левой;
- аортальный клапан у больных с надклапанным стенозом аорты также нередко патологически изменен, поэтому может прослушиваться негромкий шум аортальной регургитации в точке Боткина, значительно усиливающийся после ингаляции амилнитрита.

Кроме того, важно учесть особенности внешнего облика, характерные для врожденного надклапанного стеноза: широкий высокий лоб, одутловатые щеки, широко расставленные глаза (**гипертелоризм**), косоглазие, одутловатые губы, вздернутый нос, гипоплазия нижней челюсти, иногда аномалии зубов.

Стеноз устья аорты часто осложняется нарушениями сердечного ритма. — экстрасистолической аритмией, фибрилляцией предсердий, **пароксизмальной** тахикардией, что проявляется соответствующей аускультативной картиной. Возможна внезапная сердечная смерть вследствие фибрилляции желудочков.

Пульс и артериальное давление

Изменения пульса и артериального давления отмечаются лишь при значительно выраженном стенозе устья аорты и обусловлены малым сердечным выбросом и удлинением систолы левого желудочка. Характерными свойствами пульса являются малая амплитуда пульсовой волны (**pulsus parvus** — малый пульс); медленная раздача артериальной стенки в момент прохождения крови через артерию и медленное ее падение (**pulsus tardus** — **медленный** пульс) и **брадикардия** (**pulsus rams** — редкий пульс). Брадикардия является компенсаторным фактором, **обеспечивающим** более полное изгнание крови из левого **желудочка** в аорту через суженное устье аорты. **Указанные** свойства пульса хорошо определяются при пальпации не только лучевой, но и плечевой, сонной и других **артерий**. Наличие замедленного пульса (**pulsus tardus**) на сонных артериях обычно свидетельствует о градиенте давления в области аортального клапана более 50 мм рт. ст. Часто выявляется аритмия пульса.

Изменения артериального давления при **аортальном** стенозе характеризуются снижением систолического и пульсового **давления**.

Изменения других органов

При развитии **левожелудочковой** недостаточности и застойных явлений в малом круге кровообращения при перкуссии легких в нижних отделах может определяться укорочение перкуторного звука, при **аускультации** в **этих** же отделах определяются мелкопузырчатые хрипы и крепитация. При **правожелудочковой** недостаточности, до которой больные доживают редко, отмечается увеличение печени при перкуссии и **пальпации**.

Особенности клинической картины дегенеративного кальцинированного стеноза устья аорты

Как указывалось ранее, **идиопатический** дегенеративный кальциноз аортального клапана в настоящее время является ведущей причиной приобретенного сужения устья аорты. Нераспознанный дегенеративный кальцинированный аортальный стеноз часто является причиной рефрактерной сердечной недостаточности. В целом клиническая картина этой формы аортального стеноза соответству-

ет вышеописанной. Основными клиническими проявлениями кальцинированного аортального стеноза являются стенокардия, обмороки и головокружения, одышка (триада Робертса), а также нарушения ритма сердца. Кроме того, у больных часто обнаруживается множественная патология органов и систем, характерная для людей пожилого и старческого возраста.

Однако есть и определенные клинические особенности, характерные для дегенеративного кальцинированного стеноза устья аорты:

- выраженный грубый систолический шум во II межреберье справа приобретает музыкальный оттенок («крик чайки») и проводится преимущественно к области верхушки сердца, где систолический шум может вообще достигать своей максимальной громкости; (механизм появления музыкального оттенка шума изложен выше в разделе «Аускультация»);
- более частое развитие **тромбоэмболических** осложнений по сравнению с другими этиологическими вариантами аортального стеноза в связи с образованием микротромбов на клапане аорты и кальциевой **эмболией**;
- **выраженный кальциноз** аортального **клапана** по данным **эхокардиографии**;
- большая частота желудочно-кишечных кровотечений, они встречаются чаще, чем в популяции. Эти кровотечения могут быть идиопатическими или проявлением **синдрома Heyde** — ангиодисплазии сосудов **подслизистого** слоя **кишечника**. Чаще всего источником кровотечений является восходящая ободочная кишка, но могут возникать желудочные кровотечения, при этом язвенного дефекта ни в желудке, ни в двенадцатиперстной кишке не выявляется. **Точно** причина желудочно-кишечных кровотечений при **дегенеративном** кальцинированном аортальном стенозе не установлена. Предполагается генетический дефект в 7-й хромосоме, в области, контролирующей синтез белка эластина, кроме того, не исключаются дефекты **тромбоцитарной** функции, нарушение синтеза фактора Виллебранда. После протезирования аортального клапана желудочно-кишечные кровотечения обычно больше не **повторяются**.

Предполагать наличие дегенеративного **кальцинированного** аортального стеноза позволяют следующие клинические признаки:

- наличие классической триады Робертса (**стенокардия**, обмороки, одышка);
- систолический **шум во II** межреберье у правого края грудины при отсутствии клинических симптомов порока; в частности, триады Робертса;
- систолический шум в области верхушки сердца, нередко с музыкальным оттенком, у больных с рефрактерной быстропрогрессирующей сердечной недостаточностью неустановленной этиологии;
- отсутствие ревматического анамнеза;
- перенесенные **тромбоэмболические** осложнения;

- желудочно-кишечные кровотечения при отсутствии язвы желудка или двенадцатиперстной кишки у пожилых пациентов.

В табл. 44 приведены диагностические критерии кальцинированного аортального стеноза (Н. А. Шостак и соавт., 2003)

Табл. 44. *Диагностические критерии кальцинированного аортального стеноза (Н. А. Шостак и соавт., 2003, с изменениями)*

1. Грубый систолический шум над аортой, проводящийся на сосуды шеи
2. Возраст больных старше 60 лет
3. Отсутствие ревматического анамнеза
4. Сочетание клинических симптомов: болей за грудиной, одышки, сердцебиений, перебоев в работе сердца, обмороков при физической нагрузке
5. Эмболические осложнения (инфаркт миокарда, острые нарушения мозгового кровообращения, тромбозы легочной артерии, острая потеря зрения, артериальный тромбоз конечностей)
6. Желудочно-кишечные кровотечения после 65 лет без связи с язвенной болезнью
7. Первое появление систолического шума после 55 лет
8. Спонтанное нивелирование существовавшей ранее артериальной гипертензии
9. Эхокардиографические признаки кальцификации аортального клапана

Примечания:

- 1) 9-й критерий добавлен нами;
- 2) эмболические осложнения могут быть обусловлены другими причинами.

Лабораторные данные и инструментальные исследования

Лабораторные данные

Каких-либо специфичных изменений общего и биохимического анализов крови при аортальном стенозе, конечно, нет. Если стеноз устья аорты обусловлен острой ревматической лихорадкой, возможно увеличение СОЭ, повышение содержания в крови фибрина, серомукоида, гаптоглобина (неспецифических показателей воспалительного процесса), диспротеинемия, характерны высокие титры антистрептококковых антител. У больных с кальцинированным стенозом может быть повышено содержание в крови холестерина, триглицеридов, липопротеинов низкой и очень низкой плотности.

Рентгенологическое исследование

На стадии концентрической гипертрофии миокарда левого желудочка рентгенологическое исследование не выявляет изменений границ сердца. При эксцентрической гипертрофии и дилатации левого желудочка удлиняется нижняя дуга левого контура сердечной тени, закругляется верхушка, при значительной дилатации левого желудочка сердце приобретает аортальную конфигурацию, определяются признаки гипертрофии миокарда левого предсердия, при дальнейшем прогрессировании сердечной недостаточности возможно увеличение правого желудочка.

Характерным рентгенологическим признаком аортального стеноза является **постстенотическое** расширение **восходящего** отдела аорты, обусловленное тем, что при изгнании крови из левого желудочка через суженное аортальное отверстие возникают вихревые потоки, под влиянием которых происходит выбухание стенки аорты. В расширении аорты может иметь значение также повреждение стенки аорты и нарушение в ней синтеза эластических волокон в стенке аорты.

При рентгеноскопии хорошо определяется усиленная и увеличенная пульсация аорты.

Практически у всех взрослых больных независимо от этиологии аортального стеноза при **гемодинамически** значимом пороке выявляется **кальцификация** клапана аорты, особенно значительно выраженная при дегенеративном **кальцифицированном** аортальном стенозе.

Следует отметить, что кальцификация клапана аорты выявляется при **флюороскопии** и особенно хорошо **при эхокардиографическом исследовании**. В последние **годы** для выявления **кальциноза** клапана аорты применяется также спиральная **компьютерная** томография. **Отсутствие кальцификации** клапана аорты **у больных с** аортальным **стенозом** старше 35 лет исключает тяжелую **степень стенозирования** аорты.

При развитии **левожелудочковой** недостаточности рентгеноскопия выявляет признаки легочного венозного застоя (см. раздел «Недостаточность митрального **клапана**»).

Электрокардиография

Наиболее характерным электрокардиографическим проявлением стеноза устья аорты является **гипертрофия** левого желудочка с систолической его перегрузкой (с депрессией интервала **ST** с некоторой выпуклостью его кверху и двухфазным несимметричным зубцом Т в отведениях I, II, **aVL**, **V₃-V₆**).

Критерии гипертрофии миокарда левого **желудочка** соответствуют изложенным в главе «Недостаточность клапана аорты». **Чем** выраженнее клапанный стеноз аорты, **чем** выше градиент давления между левым желудочком и аортой, **тем** более выражены признаки гипертрофии миокарда левого желудочка **и** его систолической перегрузки. При значительной **диастолической** дисфункции и **высоком** конечном диастолическом давлении левого желудочка возрастает давление в левом предсердии и появляются электрокардиографические признаки гипертрофии миокарда левого предсердия (они изложены в главе «Недостаточность митрального **клапана**»).

При выраженных изменениях миокарда гипертрофированного и дилатированного левого желудочка на электрокардиограмме может регистрироваться полная блокада левой ножки пучка Гиса или различные степени **атриовентрикулярной** блокады.

Электрокардиография, особенно суточное холтеровское мониторирование электрокардиограммы, часто выявляет различные нарушения сердечного ритма (экстрасистолию, **пароксизмальную** та-

хикардию, мерцание и трепетание предсердий). Мерцательная аритмия малохарактерна для аортального **стеноза** и обычно развивается на далеко зашедшей стадии порока, при выраженной сердечной недостаточности.

Фонокардиография

Фонокардиография является важным методом исследования у больных со стенозом устья аорты, так как позволяет охарактеризовать изменения тонов сердца и особенности аортального систолического **шума**. Фонокардиограмму следует записывать на всех частотных каналах и обязательно на всех **аускультативных** точках.

I тон на фонокардиограмме у больных со стенозом устья **аорты** может быть ослаблен в области верхушки сердца, здесь **же** приблизительно у **50%** больных может **быть** зарегистрирован аортальный тон изгнания (**«систолический щелчок»**) в виде нескольких коротких колебаний через 0.04–0.06 с после I тона. У многих больных аортальный тон изгнания лучше записывается в точке **Боткина**. Аортальный тон изгнания лучше регистрируется на **высокочастотном** канале. Характерно также ослабление **II тона** в области **II межреберья** справа у грудины, здесь же можно зарегистрировать парадоксальное расщепление II тона, то есть более позднее появление его аортального компонента по сравнению с легочным. Доказать парадоксальное **расщепление** II тона можно при синхронной записи **ФКГ** и **каротидной** сфигмограммы. Аортальный компонент II тона по времени совпадает с **инцизурой** на сфигмограмме (эта **инцизура** отражает момент закрытия аортального **клапана**). У **больных** с аортальным стенозом на **фонокардиограмме** **могут** быть зарегистрированы **патологические** низкочастотные **III** и **IV** тоны в области верхушки сердца. Механизмы изменений тонов сердца описаны **выше** в разделе **«Аускультация сердца»**.

Самый характерный **фонокардиографический** признак стеноза устья **аорты** — **систолический** шум. Он записывается во всех аускультативных **точках**, но максимальную интенсивность имеет во **II межреберье** у правого края грудины, в точке **Боткина**. Систолический шум начинается с небольших по амплитуде колебаний через небольшой промежуток времени после **I тона** (иногда непосредственно примыкает к нему), затем постепенно его амплитуда увеличивается, достигает максимума чаще всего в середине систолы или несколько **позже**, далее **амплитуда** его снижается, и он заканчивается, не достигая **II тона** и не соединяясь с ним. Таким образом, систолический шум при стенозе **устья** аорты имеет ромбовидную или овальную форму, и эта форма сохраняется в точках проведения шума (например, в области верхушки сердца, на сонных артериях, в межлопаточном пространстве). Принято считать, что место расположения пика систолического шума в определенной мере свидетельствует о выраженности стеноза устья аорты. Если максимальная амплитуда (пик) систолического шума располагается в первой половине систолы, то можно **предполагать** умеренно выраженный аортальный стеноз. При расположении пика шума в се-

редине или во второй половине систолы можно думать о тяжелой степени сужения устья аорты.

Ромбовидная форма систолического шума наблюдается не только при стенозе устья аорты, но также при сужении устья легочной артерии, **коарктации** аорты, при относительном аортальном стенозе.

О выраженности аортального стеноза можно в определенной мере судить по продолжительности систолического шума: чем он продолжительнее, тем тяжелее стеноз. **Bonner и соавт.** (1973) предложили для оценки степени клапанного аортального стеноза **определять** величину интервала «Q — пик шума» при синхронной **записи** электрокардиограммы и **фонокардиограммы**. Если длительность интервала «Q — пик шума» менее 200 мс, то стеноз аорты умеренно выражен, если интервал «Q — пик шума» больше 240 мс, то аортальный стеноз резко выражен.

Схема фонокардиограммы при клапанном стенозе устья аорты представлена на рис. 20.

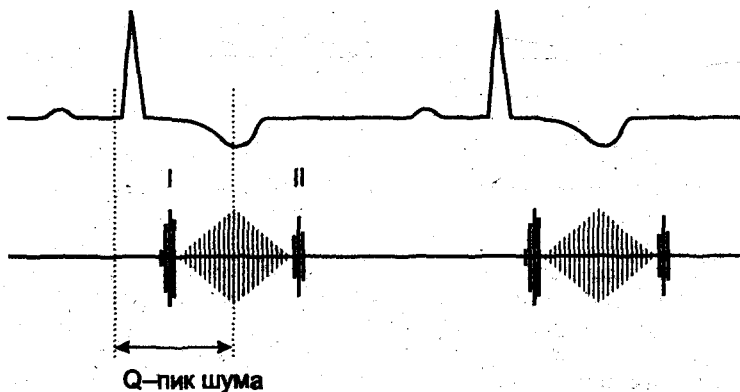


Рис. 20. Схема фонокардиограммы при стенозе устья аорты (место записи — точка Боткина, частота — **аускультативная**, 140 Гц). Определяется снижение амплитуды **I тона** ромбовидный систолический шум; максимум шума в середине систолы. Показана методика измерения интервала «Q — пик систолического шума».

Эхокардиография

Эхокардиография является важнейшим неинвазивным методом диагностики и дифференциальной диагностики стеноза устья аорты.

Основными **эхокардиографическими** признаками клапанного стеноза аорты в **одномерном режиме** являются:

- уменьшение амплитуды систолического раскрытия **створок** аортального клапана менее 15 мм — прямой признак аортального стеноза (в норме величина раскрытия створок клапана колеблется от 16 до 26 мм);

- утолщение створок аортального клапана (рис. 21);
- множественные линейные **эхосигналы** от створок аортального клапана во время систолы и диастолы (см. рис. 21);
- гипертрофия и/или дилатация левого желудочка;
- **постстенотическое** расширение аорты;
- уменьшение экскурсии аорты;
- плотный **эхосигнал** от стенок аорты.

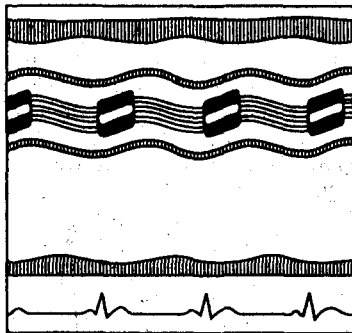


Рис. 21. Эхокардиограмма аортального клапана в М-режиме. Створки клапана утолщены, отмечаются множественные эхосигналы.

Среди перечисленных **эхокардиографических** признаков стеноза устья аорты в М-режиме самым важным является уменьшение амплитуды систолического **раскрытия** створок аортального клапана. Но, оценивая **этот** признак, **необходимо** помнить, что систолическое раскрытие створок аортального клапана уменьшается у больных, не имеющих аортального стеноза, но **страдающих** патологическими состояниями, при которых уменьшается **сердечный** выброс (например, застойная сердечная недостаточность различной этиологии).

Значительно большую диагностическую ценность для выявления клапанного стеноза устья аорты имеет **двухмерная эхокардиография**.

Основными признаками клапанного сужения устья аорты при **двухмерной эхокардиографии** являются:

- систолическое прогибание створок аортального клапана в сторону аорты или расположение створок под углом друг к другу (эти признаки указывают на неполное открытие аортального клапана во время систолы);
- гипертрофия миокарда левого желудочка **споследующей** его дилатацией в далеко зашедших случаях аортального стеноза;
- постстенотическое расширение аорты;
- выраженный **кальциноз** створок клапана аорты и аортального клапанного кольца (рис. 22).

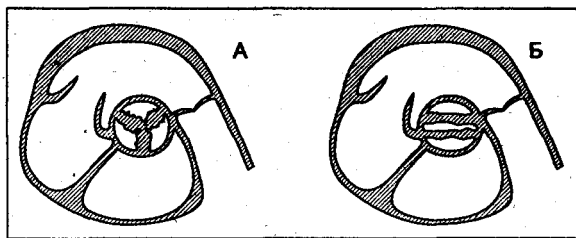


Рис. 22. Эхокардиограмма в В-режиме, парастернальное расположение датчика по короткой оси сердца. Утолщение створок аортального клапана. А. Трехстворчатый аортальный клапан. Б. Двухстворчатый аортальный клапан.

Различают 3 степени кальциноза аортального клапана:

- степень 1 — единичные вкрапления кальция (усиление эхосигнала от утолщенных и фибризованных створок, единичные включения кальция диаметром до 3 мм у основания и в толще створок, расположение клапана нормальное);
- степень 2 — множественные кальцинаты (кальциевые включения в виде конгломератов диаметром более 3 мм у основания и свободного края створок, фиброзное кольцо свободно от включений кальция);
- степень 3 — распространенный кальциноз (кальциевые конгломераты больше 3 мм в диаметре, расположенные по всей поверхности створок клапана, имеется кальциноз фиброзного аортального кольца и даже соседних структур — стенки аорты, выходного отдела левого желудочка, передней створки митрального клапана).

С помощью двухмерной эхокардиографии можно рассчитать площадь клапанного аортального отверстия, используя планиметрический метод, но полученные результаты могут быть недостоверными, что обусловлено значительной деформацией клапанного отверстия и деформацией створок. В настоящее время принято определять площадь аортального отверстия доплер-эхокардиографическим методом.

Доплер-эхокардиография в настоящее время является наиболее достоверным методом диагностики клапанного стеноза устья аорты, так как позволяет определить градиент систолического давления между левым желудочком и аортой, площадь аортального отверстия, линейную скорость кровотока в аорте.

Градиент давления между левым желудочком и аортой определяется по формуле:

$$\text{Градиент давления (мм рт. ст.)} = 4 \times V^2, \text{ где}$$

V — максимальная скорость кровотока дистальнее обструкции (м/с) (скорость трансаортального потока).

Скорость трансаортального потока при аортальном стенозе увеличена.

Чем выше систолический градиент артериального давления между левым желудочком и аортой (систолический трансаортальный градиент), тем выше степень сужения устья аорты. При умеренном стенозе трансаортальный градиент не превышает 50 мм рт. ст., при выраженном стенозе составляет 50-80 мм рт. ст., при резко выраженном стенозе — более 80 мм рт. ст.

Для определения площади отверстия аортального клапана используют измерение площади поперечного сечения выносящего тракта (на основании планиметрического измерения при двухмерной эхокардиографии) и скорость линейного кровотока в выносящем тракте левого желудочка и в аорте, то есть выше и ниже места сужения (по данным доплер-эхокардиографии). В зависимости от площади аортального отверстия различают 3 степени тяжести аортального стеноза:

- легкая степень — 1.3–2.0 см²;
- умеренная степень — 0.75–1.2 см²;
- тяжелая степень — меньше 0.75 см².

В табл. 45 представлены степени тяжести стеноза устья аорты на основе комплексной оценки показателей двухмерной и доплер-эхокардиографии.

Табл. 45. Степени тяжести аортального стеноза

Показатели	Степень аортального стеноза		
	Легкая	Умеренная	Тяжелая (выраженная)
Амплитуда систолического раскрытия створок клапана, мм	1.2-15	8-12	<8
Утолщение створок клапана	+	++	+++
Трансаортальный систолический градиент давления, мм рт. ст.	20-30	30-50	>50
Максимальная скорость трансаортального потока, м/с	<3	3-4	>4
Площадь клапанного аортального отверстия, см ²	1.3-2.0	0.75-1.2	<0.75

Оценивая показатели степени тяжести аортального стеноза, можно сделать заключение о прогрессировании порока.

Установлено, что в среднем ежегодно у больных происходит увеличение скорости трансаортального потока на 0.3 м/с, систолического трансаортального градиента — на 7 мм, уменьшение площади аортального клапанного кольца — на 0.1 см².

Ангиография и вентрикулография

Ангиография и вентрикулография применяются не так широко, как эхокардиография, в силу инвазивности. Они позволяют в некоторых случаях уточнить диагноз стеноза устья аорты, определить коли-

чество створок **стенозированного аортального** клапана (это важно для дифференциальной диагностики с врожденным клапанным **аортальным стенозом**), выявить неподвижность утолщенного аортального клапана, оценить систолический **поток**. **Ангиографическое** исследование при стенозе **устья** аорты наиболее целесообразно выполнять путем введения контрастного вещества в легочную артерию с **последующим** выполнением рентгенограмм в передней левой и правой косых проекциях. Серийные **ангиограммы** выявляют сужение устья аорты.

Вентрикулография при сужении устья аорты выявляет **гипертрофию** и дилатацию левого желудочка, замедление скорости и **ограничение** открытия створок клапана аорты. С помощью **вентрикулографии** можно рассчитать конечный диастолический объем, конечный систолический объем **левого Желудочка** (эти показатели увеличены при выраженной степени аортального стеноза), ударный объем (отмечается его снижение) и фракцию выброса левого желудочка (она уменьшается при декомпенсации порока). Для исключения **стенозирующего** атеросклероза коронарных артерий производится коронароангиография.

Катетеризация полостей сердца

Катетеризация полостей сердца обычно выполняется перед операцией протезирования аортального клапана. Она позволяет наиболее точно измерить систолический трансаортальный градиент давления и степень выраженности стеноза. Катетеризация полостей сердца помогает также лучше оценить функцию левого желудочка.

Осложнения, течение, прогноз

Для аортального стеноза характерен длительный период компенсации порока, который может составить **10–15 лет** и даже больше. По данным **Rapaport** (1975), 40% больных, лечившихся консервативно, жили около 5 лет и 20% — 10 лет после постановки диагноза. Длительность периода компенсации зависит, прежде всего, от степени стеноза устья аорты (чем больше степень стеноза, **тем** менее продолжителен период компенсации и наоборот), а также от состояния **сократительной функции** миокарда левого желудочка (чем больше выражена левожелудочковая недостаточность и чем меньше фракция выброса, тем хуже прогноз для жизни). Наиболее неблагоприятный прогноз у пациентов с тяжелым аортальным стенозом: без операции в течение 10 лет умирает 80–90% больных (**Rourke**, 1999).

Критическим этапом в жизни больных с аортальным стенозом является развитие клинической триады: обмороков, приступов стенокардии, одышки. По данным Ross и соавт. (1968), средняя выживаемость больных после появления приступов стенокардии составляет 5 лет, после наступления синкопальных состояний — 3 года, а после развития сердечной недостаточности — 2 года, мерцательной аритмии — 6 мес. Г. И. Цукерман и И. С. Скопин (1996) наблюдали груп-

пу больных с аортальным стенозом и установили, что средняя продолжительность жизни после появления выраженного приступа стенокардии составляет 3 года 11 мес, при развитии левожелудочковой недостаточности — 1 год 11 мес, при тотальной сердечной недостаточности — 7 мес. Прогноз значительно хуже у больных со стенозом устья аорты при развитии осложнений — инфаркта миокарда (вследствие атеросклероза и кальциноза устьев коронарных артерий, нарушений сердечного ритма и проводимости). Нередко у больных с выраженными клиническими проявлениями наступает внезапная сердечная смерть от фибрилляции или трепетания **желудочков**.

У «асимптомных **больных**» с аортальным стенозом (то есть не имеющих клинических проявлений) прогноз значительно лучше. В такой группе больных внезапная смерть отмечается редко.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

Недостаточность трехстворчатого (трикуспидального) клапана (трикуспидальная недостаточность) — порок сердца, характеризующийся неполным смыканием створок трехстворчатого клапана и развивающейся вследствие этого **патологической регургитацией** (забросом) крови во время систолы из правого желудочка в правое предсердие.

По данным различных исследователей частота **трикуспидальных** пороков составляет от 5 до 26% по отношению ко всем порокам сердца, при этом приблизительно у 13–14% больных имеется **недостаточность** трехстворчатого клапана (И. Н. Рыбкин, 1955; С. Г. Щерба, 1977; В. Х. Василенко и соавт., 1983).

Этиология

Различают органическую и функциональную (более правильно — относительную) недостаточность трехстворчатого клапана.

Органическая недостаточность трехстворчатого клапана обусловлена **грубыми морфологическими** (органическими) изменениями створок клапана (фиброз, сморщивание, деформация, укорочение), подклапанного аппарата (папиллярных мышц, сухожильных хорд). Иногда в области створок клапана и подклапанных структур отмечаются отложения кальция.

Относительная недостаточность трехстворчатого клапана развивается вследствие значительного расширения правого желудочка и резкого **растяжения** фиброзного кольца трехстворчатого клапана, в связи с чем створки клапана не закрывают полностью правое **атриовентрикулярное** отверстие. При относительной недостаточности **органические** изменения трикуспидального клапана **отсутствуют**. Относительная **недостаточность** трикуспидального клапана встречается приблизительно в 3–4 раза чаще, чем органическая.

Этиология органической недостаточности трехстворчатого клапана

Острая ревматическая лихорадка — изолированного поражения трехстворчатого клапана при этом заболевании не бывает, у больных с ревматическими митральными пороками и пороками аортального клапана недостаточность трехстворчатого клапана наблюдается в 15–30% случаев (Goldstein, 1994).

Инфекционный эндокардит, преимущественно стафилококковый, является причиной развития недостаточности трехстворчатого клапана, как правило, у инъекционных наркоманов (см. главу «Инфекционный **эндокардит**»). Изолированная недостаточность трехстворчатого клапана наблюдается лишь в 30–40% случаев, чаще речь идет о сочетании недостаточности **трехстворчатого** клапана с поражением аортального и митрального клапанов.

Инфаркт миокарда правого желудочка — органическая недостаточность **трехстворчатого клапана обусловлена** некрозом (а нередко также и разрывом) сосочковой мышцы. Ситуация не частая в связи с редкостью инфаркта миокарда правого **желудочка**.

Карциноид — опухоль, исходящая из энтерохромаффинных клеток; продуцирующая в избыточном количестве серотонин, у 50-52% больных вызывает фиброз эндокарда и развитие недостаточности трехстворчатого клапана (**обычно** при локализации опухоли в подвздошной кишке), у некоторых больных формируется стеноз легочной артерии (подробно о карциноиде см. главу «Опухоли **АПУД-системы**» в первом томе руководства «**Диагностика** болезней внутренних **органов**»).

Пролапс трехстворчатого клапана — развивается при наследственных болезнях соединительной ткани, в первую очередь, при синдроме Марфана и Элерса-Данло (см. подробно в главе «Пролапс митрального **клапана**»). При пролапсе трехстворчатого клапана происходит выбухание, выпячивание створок **трехстворчатого клапана** в правое **предсердие** во время систолы и создаются **условия** для **трикуспидальной регургитации**. Обычно в основе **развития** пролапса трехстворчатого клапана лежит миксоматозная дегенерация его створок. Нередко пролапс **трикуспидального** клапана сочетается с пролапсом митрального клапана.

Ревматоидный артрит — описаны единичные случаи развития изолированной недостаточности трехстворчатого клапана.

Лучевая терапия — может вызвать развитие недостаточности трехстворчатого **клапана**, если производится облучение опухоли, располагающейся недалеко от сердца (например, в средостении). В этом случае возможно развитие радиационного эндокардита с вовлечением трехстворчатого клапана и формированием недостаточности трехстворчатого клапана.

Эндомиокардиальный фиброз — разновидность рестриктивной кардиомиопатии, встречается преимущественно в странах тропической и субтропической Африки и является там частой причиной недостаточности трехстворчатого клапана **в** связи с его **фиброзированием**.

Проникающая травма грудной клетки с повреждением сердца — редкая причина, приводит к развитию острой недостаточности трикуспидального клапана обычно в связи с повреждением **створок**, хорд и папиллярных мышц.

Прием препаратов, понижающих аппетит — имеются сообщения о возможности развития трикуспидальной регургитации у пациентов, принимавших **аноректики** фенфлурамин и **дексфенфлурамин**.

К очень редким причинам органической недостаточности трехстворчатого клапана относятся **опухоли сердца** (обычно речь идет о миксоме правого предсердия), **трансвенозная установка водителя ритма сердца**, **повторные эндомиокардиальные биопсии** в трансплантированном сердце, **лечение метилсергидом**, системная красная волчанка с вовлечением трикуспидального клапана.

Существует также врожденная органическая недостаточность **трикуспидального клапана** при **аномалии Эбштейна**. При этом **трехстворчатый** клапан смещен книзу, его створки прикреплены к стенкам правого желудочка, створки клапана имеют избыточную длину, **диспластично** изменены — в итоге формируется трикуспидальная недостаточность. При аномалии Эбштейна, кроме недостаточности трехстворчатого клапана, могут быть сопутствующие пороки: дефект межпредсердной перегородки и корригированная транспозиция магистральных артерий.

Этиология относительной недостаточности трикуспидального клапана

Она встречается значительно чаще, чем органическая, и ее вызывают заболевания, при которых происходит дилатация **правого** желудочка, расширение фиброзного кольца и отверстия трикуспидального **клапана**. Наиболее частыми причинами **являются** следующие:

- хроническая **бивентрикулярная сердечная** недостаточность любого генеза с легочной **гипертензией** и **дилатацией** правого желудочка;
- митральные **пороки** сердца (чаще **стеноз левого атриовентрикулярного отверстия**);
- **декомпенсированное** хроническое легочное сердце;
- некоторые врожденные пороки сердца (стеноз устья легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки, **резко** выраженный дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток);
- **первичная легочная** гипертензия;
- тромбоэмболия легочной артерии, осложненная развитием острого легочного **сердца**;
- инфаркт миокарда правого желудочка, осложнившийся острой **правожелудочковой** недостаточностью и **дилатацией** правого желудочка.

Патофизиология и изменения гемодинамики

В связи с неполным смыканием створок трехстворчатого клапана во время сокращения правого желудочка происходит поступление части крови из него в правое предсердие.

Таким образом, правое предсердие получает увеличенное количество крови (**из** правого желудочка и полых вен) и постепенно в нем повышается давление, растет также давление в **полых** венах в связи с затруднением их опорожнения в правое предсердие. В связи с постоянным переполнением **правого** предсердия наступает его дилатация и последующая гипертрофия. Большой объем крови поступает также и в правый желудочек, в результате объемной перегрузки он гипертрофируется, затем развивается его **дилатация**. Гипертрофия и дилатация правых отделов сердца на определенном этапе сопровождается повышением сократительной способности и в какой-то мере компенсирует **гемодинамические** нарушения, обус-

ловленные недостаточностью трехстворчатого клапана. Однако в последующем в связи с продолжающимся ростом давления в правом предсердии неизбежно наступает застой в венах большого круга кровообращения. Указанные **гемодинамические** изменения в конечном итоге приводят к значительному снижению сердечного выброса и нарушению кровоснабжения в органах и тканях.

У больных с митральными пороками развитие недостаточности трехстворчатого клапана и застойных явлений в большом круге кровообращения, снижение ударного объема правого желудочка способствует своеобразной **гемодинамической разгрузке** малого круга кровообращения, снижению легочной гипертензии, что приводит к уменьшению одышки и субъективному улучшению общего **состояния** больных.

Клиническая картина

Клиническая картина недостаточности трехстворчатого клапана складывается не только из симптоматики **самого** порока, но и тех заболеваний и состояний, которые вызывают развитие недостаточности трехстворчатого клапана.

В данной главе рассматриваются клинические **проявления**, обусловленные непосредственно самой недостаточностью **трехстворчатого клапана**.

Субъективные проявления

Субъективные проявления недостаточности трехстворчатого клапана обусловлены, прежде всего, застойными явлениями в большом круге **кровообращения**. Больные жалуются на **чувствуютяжести и расприания**, боли в области **правого подреберья**, часто **сопровождающиеся потерей или снижением аппетита, тошнотой**. Многих больных беспокоят неопределенные **боли по всему животу** (как правило, неинтенсивные) и **вздутие живота** (эти жалобы обычно предъявляют **больные**, у которых имеется асцит).

Все **больные** обращают также внимание на появление **настожности или отеков** в области голеней, стоп, **увеличение живота в объеме** (в связи с асцитом).

Характерны также жалобы на **прогрессирующую общую слабость, быструю утомляемость** даже при небольшой и непродолжительной **физической** нагрузке (эти жалобы связаны с уменьшением сердечного выброса и недостаточной перфузией органов и тканей).

Важным **диагностическим** признаком, позволяющим предположить наличие недостаточности трехстворчатого клапана у больного с **застоем** в малом круге кровообращения вследствие митрального порока сердца или других **гемодинамических** нарушений, является значительное уменьшение одышки и исчезновение приступов сердечной астмы и отека легких, которые прежде беспокоили больного на фоне появления признаков **правожелудочковой** недостаточности. Такое субъективное улучшение **обусловлено, как** было сказано выше, снижением сократи-

тельной способности миокарда правого желудочка и **снижением** его ударного объема и, следовательно, меньшим поступлением крови в малый круг кровообращения.

Нередко больные с недостаточностью трехстворчатого клапана **жалуются** на ощущение *пульсации в области шеи*, обусловленное **положительным** венным пульсом (систолическое наполнение шейных яремных вен, связанное с возникновением пульсовой волны в верхней и нижней полых венах во время систолы правого желудочка и **резко** выраженного подъема давления в правом предсердии).

Внешний осмотр

Общее состояние больных с выраженной недостаточностью **трехстворчатого** клапана и правожелудочковой недостаточностью тяжелое. При осмотре обращает на себя внимание выраженное похудание, значительная атрофия мускулатуры верхних конечностей. Больные хорошо переносят **горизонтальное** положение в постели, не нуждаются в поднятом **изголовье** в связи с **гемодинамической** разгрузкой малого **круга** кровообращения. Очень характерно лицо больного: оно **одутловато**, кожа **бледно-желтушная**, **выраженный акроцианоз**, глаза тусклые (**лицо** Корвизара).

При осмотре часто можно видеть набухание шейных яремных вен и увеличение шеи в объеме. Шейные вены остаются набухшими **как** в горизонтальном, так и в **вертикальном** положении больного. Вены шеи пульсируют синхронно с систолой **желудочков**, **что** получило **название** *положительный венный пульс*. Механизм появления **положительного** венного пульса описан выше. Для лучшего выявления **положительного** **венного** пульса можно воспользоваться следующей **методикой**. Обнаруженную при осмотре шеи набухшую шейную вену пережимают **по** верхнему краю одним пальцем, затем вторым **пальцем** выдавливают **из** нее кровь и пережимают **внизу**. После этого, продолжая сдавливать пальцем верхний край вены, отпускают палец, сдавливавший **нижний** край вены, кровь сразу же заполняет вену, которая начинает пульсировать синхронно с систолой желудочков. Если недостаточность трехстворчатого клапана отсутствует или если выражена незначительно, яремная вена заполняется медленно и не пульсирует. Пульсация яремной вены усиливается на вдохе, **так как** во время вдоха в правый желудочек поступает большее количество крови, и он может при этом сокращаться более энергично. При задержке дыхания пульсация шейных вен исчезает.

У больных с резко выраженной недостаточностью трехстворчатого клапана нередко удается **увидеть** *пульсацию варикозно расширенных вен нижних конечностей*, так как у этих пациентов имеется несостоятельность венозных клапанов.

У больных с недостаточностью трехстворчатого клапана **повышено центральное** венозное давление. Для того чтобы доказать, что оно **повышено**, можно поступить следующим образом. Больной должен **лежать** на спине, при этом туловище и голова должны быть приподня-

ты под углом в 45° . Далее измеряется (по вертикали!) расстояние между линией, проведенной через верхний край набухшей яремной вены и углом Людовика (углом между рукояткой и телом грудины). Если это расстояние больше 45 мм, то у больного имеется повышение венозного давления в правом предсердии.

При осмотре больного с недостаточностью трехстворчатого клапана с развившейся **правожелудочковой** недостаточностью выявляется *отечный синдром* различной степени выраженности. Обычно отеки располагаются в области стоп, голеней, бедер, при тяжелом отеком синдроме — в области крестца, половых органов, брюшной стенки.

Крайним проявлением резко выраженного отеочного синдрома является *асцит*.

Осмотр и пальпация области сердца

При осмотре и **пальпации** области сердца часто определяется **разлитая пульсация**, преимущественно выраженная в эпигастрии; обусловленная гипертрофией и дилатацией правого желудочка. Иногда наблюдается сотрясение грудины, синхронное с сокращениями сердца. У многих больных можно видеть систолическое втягивание и диастолическое выпячивание передней грудной стенки (**прекордиальной** зоны), связанное с уменьшением объема правого желудочка во время систолы. Иногда определяется симптом Бродбента — систолическое втягивание нижних ребер, сопровождающееся выпячиванием межреберных промежутков на задней и боковой стенках левой половины грудной клетки (симптом обусловлен присасывающим действием правого желудочка в систолу). При **пальпации** области сердца иногда определяется разлитой и усиленный сердечный толчок слева от грудины или в области нижней части грудины, обусловленный расширенным и гипертрофированным правым желудочком (левый желудочек обычно отнесается правым желудочком кзади). Иногда определяется систолическое «кошачье мурлыканье» по правому краю грудины в IV-V межреберье (пальпаторный эквивалент систолического шума трикуспидальной недостаточности).

Перкуссия сердца

При перкуссии определяется смещение правой границы относительной тупости сердца кнаружи от правого края грудины вследствие дилатации правого предсердия. Возможно значительное расширение левой границы относительной тупости сердца в связи со смещением левого желудочка увеличенным правым желудочком или в связи со значительным увеличением левого желудочка вследствие сочетания с митральной недостаточностью или аортальными пороками сердца.

Аускультация сердца

При аускультации сердца можно отметить ослабление I тона сердца на верхушке, обусловленное неполным смыканием створок трикуспидального клапана и, следовательно, значительным снижением ин-

тенсивности трикуспидального компонента **I тона**. Определяется, **как** правило, и **ослабление II тона** на легочной артерии в связи со снижением сократительной способности миокарда правого желудочка и **уменьшением** количества крови, поступающей в малый круг кровообращения. Однако громкость **II тона** на легочной артерии снижается не **все**гда. Если недостаточность трехстворчатого клапана (обычно относительная) осложняет течение митрального или аортального порока, легочного сердца различной этиологии, других заболеваний, сопровождающихся выраженной легочной гипертензией, акцент **II тона** на легочной артерии может сохраниться или, по крайней мере, не будет ослабления **II тона**.

У многих больных с недостаточностью трехстворчатого клапана выслушивается патологический **правожелудочковый третий тон**, обусловленный раздачей стенок правого желудочка при поступлении в него крови из переполненного правого предсердия в начале **диастолы**. **Правожелудочковый третий тон — это низкочастотный, непродолжитель-**но звучащий тон, иногда он приобретает рокошущий тембр и может быть достаточно громким. **Правожелудочковый III тон** лучше всего **выслушивается** около левого **края** грудины в нижней ее части или в **эпигастрии**. При значительной дилатации правого желудочка **громкий** правожелудочковый **III тон** может прослушиваться почти **на** всем протяжении **прекардиальной** зоны, потому что она почти вся занята увеличенным правым желудочком. Характерной особенностью правожелудочкового **III тона** является увеличение его громкости на вдохе. **Правожелудочковый III тон** лучше выслушивать колоколообразной воронкой стетофонендоскопа. Патологический правожелудочковый **III тон** на **фоне тахикардии** формирует **аускультативную** картину **протодиастолического** ритма галопа, который свидетельствует о тяжелой **правожелудочковой** недостаточности.

Если **трикуспидальная** недостаточность обусловлена Пролапсом трехстворчатого клапана, то преимущественно в области **эпигастрия** **или** у нижнего края грудины слева может прослушиваться **систолический щелчок** (клик) подобный систолическому щелчку, выслушивающемуся при пролапсе митрального клапана лучше всего в области верхушки сердца.

Основным **аускультативным** признаком недостаточности трехстворчатого клапана **является систолический шум**, обладающий **следующими** характерными особенностями:

- выслушивается **лучше** всего вдоль левого края грудины в **III—IV—V** межреберьях, **иногда *punctum maximum*** шума находится в эпигастрии или над мечевидным отростком. В ряде случаев (при выраженной дилатации правого желудочка, когда он занимает практически всю прекардиальную область) систолический шум **лучше** всего **прослушивается** в V межреберье по **среднеключичной** линии или даже левее, то есть **в** той зоне, где обычно определяется «левожелудочковый верхушечный **толчок**». В этой **ситуации** бывает сложно определить, обусловлен **систолический**

шум митральной или **трикуспидальной** недостаточностью. В. Х. Василенко (1983) рекомендует считать, что систолический шум возник на трехстворчатом клапане, если он выслушивается между мечевидным отростком и верхушкой **сердца** и **отсутствует** между верхушкой и подмышечной областью. Можно образно сказать, что систолический шум трикуспидальной **недостаточности** выслушивается в любом месте **прекардиальной** зоны, где пальпируется **правожелудочковый** толчок;

- проводится вдоль левого **края** грудины к **III**, а иногда ко II ребру, а **при** тяжелой трикуспидальной недостаточности к I ребру и даже к правой ключице; при выраженной **дилатации** правого **желудочка** может проводиться влево к **среднеключичной** линии в **область V межреберья** и может даже, **как** было сказано выше, быть здесь более громким (это требует дифференциальной диагностики с систолическим шумом митральной **регургитации**);
- имеет **чаще** всего мягкий, дующий тембр, небольшая громкость систолического шума обусловлена невысоким градиентом давления между правым **желудочком** и правым предсердием; однако, **при** грубых морфологических изменениях трехстворчатого клапана может быть достаточно громким, музыкальным;
- усиливается на высоте вдоха (симптом Риверо-Корвалло), что обусловлено увеличением во время вдоха объема и скорости потока **регургитирующей** крови из правого желудочка в правое предсердие. **В** то же время, согласно данным **Maize** (1984), приблизительно в $2/3$ случаев при **незначительной** и в $1/3$ случаев при тяжелой трикуспидальной регургитации усиления систолического шума не отмечается; это **объясняется** тем, что в этих условиях объем регургитирующей крови и скорость потока **крови**, возвращающейся в правое предсердие, не настолько увеличиваются во **время** вдоха, чтобы вызвать увеличение громкости систолического шума. Отсутствие усиления систолического шума на вдохе у **25–30%** больных с тяжелой трикуспидальной недостаточностью подтверждено **с помощью цветной и пульсовой доплерографии**;
- занимает обычно всю систолу или большую часть систолы, начинается одновременно с I тоном (примыкает к нему), затихает к концу систолы (таким образом, систолический шум при трикуспидальной недостаточности имеет форму, аналогичную систолическому шуму при митральной недостаточности).

Важно отметить, что систолический шум трикуспидальной недостаточности усиливается не только на вдохе, но также после физической нагрузки, ингаляции амилнитрита, при выявлении **гепатогулярного** рефлюкса (см. далее), а также, если больной, **находясь** в положении на спине, согнет ноги и прижмет колени к груди или с помощью медперсонала будет удерживать ноги в поднятом положении. Все эти манипуляции **увеличивают венозный** возврат крови к сердцу и тем самым способствуют усилению громкости систолического шума трикуспидальной недостаточности. **Особенно**

значительно усиливается систолический шум при надавливании на печень в сочетании с глубоким вдохом.

Проба **Вальсальвы** в момент ее выполнения (то есть **непосредственно** в фазе напряжения, **натуживания**) приводит к уменьшению интенсивности и продолжительности **систолического** шума **трикуспидальной** недостаточности, но интенсивность систолического шума сразу же **возвращается** к исходной после прекращения натуживания. Систолический шум **трикуспидальной недостаточности** ослабевает в вертикальном положении.

Ранее указывалось, что дифференциальная диагностика митральной и **трикуспидальной недостаточности** порой бывает весьма затруднительна, так как шум **трикуспидальной** регургитации **может** быть громким в обычном месте проекции верхушечного толчка (**это** место занято увеличенным правым желудочком).

Дифференциально-диагностические различия между систолическими шумами **трикуспидальной** и митральной регургитации представлены в табл. 46.

Если **трикуспидальная** недостаточность развивается у больного с **митральным или** аортальным пороком сердца, то при аускультации наряду с вышеописанными признаками недостаточности **трикуспи-**

Табл. 46. Дифференциально-диагностические различия систолического шума при трикуспидальной и митральной недостаточности

Признаки	Систолический шум при трикуспидальной недостаточности	Систолический шум при митральной недостаточности
Место наилучшего выслушивания шума	Вдоль левого края грудины, иногда в области эпигастрия, мечевидного отростка	Область верхушки сердца
Иррадиация	Вверх по направлению к III, II ребру, иногда к ключице, даже в правую подмышечную область	В левую подмышечную область
Влияние пробы Вальсальвы	В фазе натуживания интенсивность и продолжительность шума снижаются , после прекращения натуживания интенсивность шума восстанавливается в течение первой секунды, то есть немедленно	В фазе натуживания громкость шума снижается, после прекращения пробы интенсивность шума восстанавливается в течение 3—4 с
Влияние вазопрессорных препаратов	Не изменяется	Усиливается
Влияние ингаляции амилнитрита	Усиливается (засчет повышенного венозного возврата)	Снижается (засчет уменьшения периферического сопротивления)
Влияние надавливания на печень	Усиливается	Не изменяется

дального клапана определяется звуковая симптоматика соответствующего порока.

Пульс и артериальное давление

Каких-либо характерных особенностей, присущих именно недостаточности трехстворчатого клапана, нет. При тяжелой сердечной недостаточности пульс может иметь малую амплитуду (слабое наполнение) в связи с низким ударным объемом. Артериальное давление может оказаться сниженным в связи с уменьшением сердечного выброса.

Исследование органов брюшной полости

При осмотре живота определяется очень важный симптом «качелей» — пульсация печени, не синхронная с пульсацией правого желудочка. Если расположить одну руку в области сердца, а другую в области печени, то можно отчетливо ощутить несинхронное движение (приподнимание) рук, что создает впечатление качелей.

Пульсация печени объясняется тем, что волна регургитации, возникающая во время сокращения правого желудочка, передается через правое предсердие и далее через нижнюю полую вену на печеночные вены, что и вызывает систолическую пульсацию печени. Естественно, что при сокращении сердца вначале видна пульсация дилатированного правого желудочка и затем, позже, пульсация печени.

Иногда определяется только систолическая пульсация печени или «печеночный пульс Фридрихса», то есть пульсация печени после каждого сокращения сердца.

У больных с недостаточностью трехстворчатого клапана выявляется абдоминально-югулярный или гепатогюгулярный рефлюкс, свидетельствующий о повышении центрального венозного давления и застое в венах большого круга кровообращения. Абдоминально-югулярный рефлюкс выявляется следующим образом. Ладонь врача с широко расставленными пальцами (во избежание локального давления) располагается на передней брюшной стенке в околопупочной области, затем производится надавливание на эту зону в течение 10 с, причем начинать надо с небольшого давления и постепенно усиливать его до ощущения дискомфорта (но не до появления боли, при которой искажаются результаты пробы). В результате выполнения пробы происходит еще большее набухание шейной вены и еще больше смещается вверх ее верхняя граница. Если отмечалась пульсация яремной вены, то она усиливается. Если яремная вена на шее больного не была видна, то после выполнения пробы она может стать заметной. При определении печеночно-югулярного рефлюкса (пробы Плеша) надавливание ладонью врача производится в области увеличенной печени, интерпретация результатов та же, что и при абдоминально-югулярной пробе. При выполнении абдоминально-югулярной и абдоминально-печеночной проб увеличивается венозный возврат крови к сердцу, что ведет к повышению центрального венозного давления и к еще большему набуханию шейных вен.

Следует отметить, что **абдоминально-югулярный** и печеночно-югулярный рефлюксы наблюдаются не только при **выраженной** недостаточности трехстворчатого клапана, но и при любых других ситуациях, сопровождающихся застоем в венах большого круга кровообращения и повышением центрального венозного давления (например, при сердечной недостаточности вследствие **рестриктивной кардиомиопатии** и др.).

При развитии **тяжелой** сердечной недостаточности обнаруживается **асцит** (увеличение живота в объеме, симптом **барлотирования**, **притупление** перкуторного звука в отлогах местах живота).

Печень у больных с **недостаточностью трехстворчатого** клапана и застойными явлениями в большом круге кровообращения увеличена, уплотнена (при непродолжительном венозном застое — мягкая), край закруглен, при длительном венозном застое формируется кардиальный фиброз печени, она **становится** плотной, может **несколько** уменьшиться в размерах, край **заостряется**.

Исследование легких

При развитии тяжелой сердечной недостаточности возможно развитие двустороннего гидроторакса, что проявляется тупым звуком при перкуссии легких соответственно области расположения жидкости, отсутствием везикулярного дыхания над зоной тупого звука.

Лабораторные данные и инструментальные исследования

Лабораторные данные

Результаты лабораторных исследований, конечно, обусловлены основным заболеванием, вызвавшим развитие недостаточности трехстворчатого клапана. При тяжелой сердечной недостаточности, протекающей с увеличением печени **или** ее фиброзом, биохимический анализ крови **выявляет гипербилирубинемию, гипоальбуминемию, гипотромбинемию**, возможно умеренное **повышение активности** трансаминаз, реже — щелочной фосфатазы. Указанные изменения неспецифичны и отражают нарушение функциональной способности печени.

Центральное венозное давление

Центральное венозное давление — обычно увеличено, особенно при развитии **правожелудочковой недостаточности**.

Электрокардиография

При недостаточности трехстворчатого клапана обычно имеется *отклонение электрической оси вправо* и отмечаются признаки **гипертрофии миокарда правого предсердия и правого желудочка**.

Для гипертрофии **миокарда** правого предсердия характерны высокоамплитудные с заостренной вершиной зубцы Р в отведениях II, III, aVF, V₁, иногда V₂.

Электрокардиографическими признаками гипертрофии миокарда правого желудочка являются:

- увеличение амплитуды зубца R в отведениях V_1-V_2 и амплитуды зубца S в отведениях V_5-V_6 , $R_{V_1} > 7$ мм, при этом $R_{V_1} + S_{V_5} (S_{V_6}) > 10,5$ мм; нередко в отведении V_1 желудочковый комплекс приобретает форму rSR' (rSr');
- смещение интервала ST книзу и появление отрицательного не-симметричного зубца T в отведениях III, aVF, V_1-V_2 ;
- поворот сердца вокруг продольной оси по часовой стрелке (правым желудочком вперед), о чем свидетельствует смещение переходной зоны (т. е. грудного отведения, в котором амплитуды зубцов R и S равны) влево, к отведениям V_3-V_6 ;
- увеличение времени внутреннего отклонения над правым желудочком (в V_1) более 0,03 с (время внутреннего отклонения — время от начала комплекса QRS до вершины зубца R или до второй его вершины, если он расщеплен).

Схема электрокардиограммы при гипертрофии миокарда правого предсердия и правого желудочка представлена на рис. 23:



Рис. 23. Схема электрокардиограммы при гипертрофии миокарда правого предсердия и правого желудочка

При комбинированном **митрально-трикуспидальном** пороке сердца можно обнаружить признаки гипертрофии миокарда **левого** предсердия, при **митрально-аортально-трикуспидальном** пороке — сочетанные признаки гипертрофии миокарда обоих предсердий и обоих желудочков. Иногда трудно выявить четкие признаки гипертрофии правого желудочка, так как они могут нивелироваться признаками гипертрофии миокарда левого желудочка.

Фонокардиография

Фонокардиография — регистрирует основные аускультативные признаки недостаточности трехстворчатого клапана, **изложенные** в разделе «**Аускультация сердца**». На **фонокардиограмме**, записанной в области мечевидного отростка или слева у нижнего края грудины, регистрируются снижение амплитуды I тона (не у всех больных), патологический правожелудочковый **III тон** через 0,14–0,18 с после II тона и основной признак недостаточности трехстворчатого клапана — систолический шум, «привязанный» к I тону, чаще пансистолический, лентовидной формы или убывающий, усиливающийся на вдохе.

Иногда трудно отличить систолический шум **трикуспидальной** недостаточности от систолического **при** митральной недостаточности (дифференциально-диагностические различия между ними представлены в табл. 46).

Рентгенологическое исследование сердца и легких

Главным рентгенологическим признаком, характерным для недостаточности трехстворчатого клапана, является увеличение **правого предсердия** и правого желудочка. При исследовании в **переднезадней** проекции дуга увеличенного правого предсердия составляет **прямой** или тупой угол с **диафрагмальным** куполом. При исследовании сердца с контрастированным пищеводом можно видеть смещение пищевода влево, что объясняется **давлением** левого предсердия, смещенного под влиянием увеличенного правого предсердия. Иногда отмечается наслаивание увеличенного правого желудочка на левый контур сердечной тени и большая амплитуда пульсации левого контура за счет значительных колебаний объема правого желудочка в систоле и диастоле.

При значительном расширении правого желудочка может оказаться суженным ретростеральное пространство.

Иногда заметна тень расширенной нижней полой вены. Увеличение левых отделов сердца определяется при сочетании недостаточности трехстворчатого клапана и митрального или аортального порока. Будет ли отмечено увеличение левого предсердия или левого желудочка, зависит от вида митрального или аортального порока (см. соответствующие разделы).

Признаки легочного застоя выражены не **резко**, при анализе рентгенограмм легких больного с митральным стенозом до и после развития недостаточности трехстворчатого клапана виден резкий **контраст**

между выраженным венозным застоем в легких до появления **трикуспидальной** недостаточности и значительным уменьшением застойных явлений в легких после развития недостаточности трехстворчатого клапана. Это **объясняется** феноменом «гемодинамической разгрузки» малого круга кровообращения у больных с недостаточностью трехстворчатого клапана. Однако при тяжелой степени митрального **стеноза** в ряде случаев выраженные признаки легочной гипертензии (расширение и выбухание дуги легочной артерии, расширение корней легких) могут сохраниться даже при развитии **трикуспидальной** недостаточности.

Эхокардиография

Эхокардиографическое исследование при первичной (органической) недостаточности трехстворчатого клапана может выявить патологию клапанного аппарата: спайки комиссур (особенно характерно для ревматической **лихорадки**), вегетации на створках клапанов (при инфекционном эндокардите), **миксоматозную дегенерацию** створок, смещение трехстворчатого клапана в полость правого желудочка (при **аномалии Эбштейна**). У больных с относительной недостаточностью трехстворчатого клапана не выявляются грубые изменения **створок** и **подклапанных** структур, но четко определяется выраженное расширение фиброзного **трикуспидального** кольца.

При одномерной и двухмерной **эхокардиографии** выявляются **дилатация** и гипертрофия правого предсердия и правого желудочка, выбухание **межпредсердной** перегородки в левое предсердие, что обусловлено высоким давлением в правом предсердии.

При двухмерной эхокардиографии обнаруживаются признаки диастолической перегрузки правого желудочка, парадоксальное движение межжелудочковой перегородки, систолическая пульсация нижней **поллой** вены.

Наибольшую ценность в диагностике трикуспидальной недостаточности **представляет доплер-эхокардиография**, в том числе цветное **доплеровское** картирование. С помощью этих методов возможно выявление и оценка выраженности следующих проявлений **трикуспидальной** регургитации:

- проникновение потока регургитации из правого желудочка в момент его систолы в правое предсердие;
- обратный систолический ток крови в верхней и нижней **поллой** венах;
- пульсация печеночных вен.

Разработана также методика контрастной эхокардиографии с введением контрастного вещества в периферическую вену, которая позволяет идентифицировать ток крови из правого желудочка в правое предсердие и обратно.

Доплер-эхокардиография позволяет также определить систолическое давление в правом желудочке, а затем, зная величину центрального венозного давления и максимальную скорость струи регургита-

ции (V), можно рассчитать давление в легочной артерии (см. соответствующие руководства по **эхокардиографии**).

С помощью доплер-эхокардиографии выделяют 4 степени **трикуспидальной** регургитации и соответственно **трикуспидальной** недостаточности:

- I степень — струя **регургитации** едва заметная (может быть в норме);
- II степень — струя регургитации регистрируется на расстоянии 2 см от трехстворчатого клапана;
- III степень — струя регургитации определяется на расстоянии более 2 см от трехстворчатого клапана;
- IV степень — поток регургитации регистрируется на большом протяжении в полости правого предсердия.

Е. Е. Гогин и соавт. (2003) приводят **следующую классификацию** трикуспидальной Недостаточности на основе цветовой доплер-эхокардиографии (табл. 47).

Табл. 47. Классификация трикуспидальной недостаточности на основе цветовой доплер-эхокардиографии (Е. Е. Гогин и соавт., 2003)

Степень трикуспидальной недостаточности	Ширина мозаичного потока регургитации	Глубина распространения потока регургитации
I степень	3 мм	до нижней трети правого предсердия
II степень	3–5 мм	до середины правого предсердия
III степень	5–8 мм	до свода правого предсердия
IV степень	более 8 мм	до устья нижней полой вены

Катетеризация полостей сердца

Катетеризация полостей сердца производится **при** недостаточной информативности эхокардиографии, а также для измерения давления в полостях сердца и оценки степени тяжести трикуспидальной недостаточности. Иногда она облегчает диагностику митральных и аортальных пороков, сочетающихся с недостаточностью трехстворчатого клапана.

Характерным признаком трикуспидальной недостаточности являются выраженная волна V и крутой **Y-спад** на кривой давления в правом **предсердии**, а волна A и X-спад при тяжелой трикуспидальной регургитации сглажены. Кривая давления в правом желудочке напоминает кривую давления в правом предсердии. Конечное **диагностическое** давление правого желудочка значительно повышено.

Течение и прогноз

Течение и прогноз выраженной недостаточности трехстворчатого клапана неблагоприятны, если она развивается на фоне тяжелых митральных, аортальных пороков, артериальной гипертензии, кардиомиопатий и других тяжело протекающих заболеваний. Период компенсации недостаточности трехстворчатого клапана обычно непродолжителен. Выраженная правожелудочковая недостаточность резко сокращает продолжительность жизни больных.

СУЖЕНИЕ ПРАВОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО ОТВЕРСТИЯ

Сужение (стеноз) правого атриовентрикулярного отверстия (трикуспидальный стеноз) — порок сердца, характеризующийся **сращением** створок трикуспидального клапана, формированием стеноза правого атриовентрикулярного отверстия, вследствие чего нарушается **поступление** крови из правого предсердия в правый желудочек во время диастолы и значительно увеличивается диастолический градиент давления между ними.

Трикуспидальный стеноз является редким пороком и **составляет** всего лишь 8% от всех пороков сердца (И. Н. Рыбкин, 1959). «Чистый» (изолированный) трикуспидальный стеноз практически не встречается, он, как правило, сочетается с трикуспидальной **недостаточностью**, а также митральным стенозом, стенозом устья аорты.

Этиология

Ревматическая лихорадка — самая частая, ведущая причина приобретенного трикуспидального стеноза. В большинстве случаев ревматическая лихорадка вызывает развитие трикуспидальной недостаточности или сочетанного трикуспидального порока (**трикуспидальной недостаточности и трикуспидального стеноза**). **Воннов и соавт.** (1998) и **Wooley и соавт.** (1995) указывают, что изолированный трикуспидальный стеноз ревматического генеза почти никогда не встречается, а обычно комбинируется с митральным пороком. У многих больных с ревматическим трикуспидальным стенозом обнаруживается вовлечение в патологический процесс аортального клапана. По данным **Отто** (1999), трикуспидальный стеноз обнаруживался на аутопсии **приблизительно** у 15% больных с ревматической **болезнью** сердца, но клинически значимым он был **лишь** у 5% больных. Согласно данным **Ewy и соавт.** (1991), органическое поражение трикуспидального клапана наиболее характерно для **Индии, Пакистана** и других развивающихся стран экваториальной зоны. В этих странах оно встречается значительно чаще, чем, например, в Северной Америке или Западной Европе, на аутопсии пациентов — жителей Индии, Пакистана, погибших от ревматической болезни **сердца**, поражение трикуспидального клапана было обнаружено более чем в $\frac{1}{3}$ случаев.

Изменения трикуспидального **клапана** при ревматизме характеризуются сращением и утолщением створок, сращением и укорочением сухожильных хорд, возможно отложение кальция в створках клапана и **подклапанных структурах**, но это бывает редко. В **результате** указанных анатомических **изменений** происходит сужение правого атриовентрикулярного отверстия и, **как** правило, одновременно развивается недостаточность трехстворчатого клапана.

Ревматический трикуспидальный стеноз чаще встречается у женщин по сравнению с мужчинами.

Миксома правого предсердия — редкая причина трикуспидального стеноза. Миксома составляет 25% всех внутрисердечных опухолей сердца. Обычно миксома одиночная, располагается в правом предсердии на ножке и приводит к обструкции правого атриовентрикулярного отверстия, может пролабировать в правый желудочек и вызывать развитие недостаточности трехстворчатого клапана.

Метастатические опухоли правого предсердия — в правое предсердие могут метастазировать меланома, семинома, рак щитовидной железы, печени, нефробластома. Метастазы опухоли вызывают обструкцию правого атриовентрикулярного отверстия.

Карциноидный синдром — чаще вызывает недостаточность трехстворчатого клапана, но иногда может обусловить развитие трикуспидального стеноза.

Другими редкими причинами трикуспидального стеноза могут быть *инфекционный эндокардит, эндомиокардиальный фиброз, болезнь Уиппла*. Возможны редкие случаи врожденного трикуспидального стеноза (обычно как часть болезни Эбштейна), очень редко встречается врожденная изолированная трикуспидальная атрезия.

Патофизиология и изменения гемодинамики

В норме площадь правого атриовентрикулярного отверстия составляет 6–7 см². При трикуспидальном стенозе она значительно уменьшается, что нарушает опорожнение правого предсердия и диастолическое наполнение правого желудочка. Наблюдается повышение давления в правом предсердии, далее развивается компенсаторная гипертрофия и гиперфункция правого предсердия. Эти факторы на определенном этапе обеспечивают перемещение крови из правого предсердия в правый желудочек и поддерживают состояние компенсации. Однако постепенно эти компенсаторные механизмы истощаются, и, т. к. миокард правого предсердия не является достаточно мощным, диастолический градиент давления между правым предсердием и правым желудочком остается высоким. Следует отметить, что даже сравнительного умеренного повышения диастолического градиента между правыми отделами сердца (например, до 5 мм рт. ст.) уже достаточно для развития застоя в венах большого круга кровообращения.

Высокое давление в правом предсердии резко затрудняет опорожнение в него верхней и нижней полых вен, вследствие чего происходит рост давления в них и развивается тяжелый застой в венозном русле большого круга кровообращения, формируется клиническая картина правожелудочковой недостаточности.

Важным патогенетическим фактором является также снижение сердечного выброса в покое и отсутствие должного его увеличения при физической нагрузке.

У больных, страдающих аортальным или митральным пороком сердца и имеющих клиническую и рентгенологическую симптоматику застоя в малом круге кровообращения, может отмечаться уменьшение ее выраженности при развитии трикуспидального стеноза.

Клиническая картина

Анализируя **субъективные** и объективные проявления при **трикуспидальном** стенозе, следует отметить, что они, конечно, во **многом** определяются также наличием митрального или аортального пороков, с которыми трикуспидальный стеноз обычно сочетается.

Субъективные проявления

При трикуспидальном стенозе доминируют жалобы, обусловленные **застоем** в венах большого круга кровообращения и сниженным **сердечным выбросом**. Больных беспокоят выраженная **общая слабость**, **снижение работоспособности**, **быстрая утомляемость**, боли **в области печени**, **ощущение переполненности в эпигастрии** и **после еды**, **снижение аппетита**, **вздутие и увеличение живота** в объеме, **отеки** в области нижних конечностей.

В связи с тем, что трикуспидальный стеноз обычно сочетается с митральным стенозом, больные могут предъявлять жалобы, обусловленные застоем в малом круге кровообращения — это жалобы на **одышку** при физической нагрузке и в покое, **кашель** (обычно при физической нагрузке), но эти проявления значительно менее выражены по сравнению с тем периодом, когда митральный порок еще не осложнился присоединением клинических признаков трикуспидального **стеноза**.

Внешний осмотр

При осмотре больных выявляются все признаки венозного застоя в большом круге кровообращения, полностью идентичные симптоматике при недостаточности трехстворчатого клапана (см. соответствующий раздел): выраженный **акроцианоз**, **«лицо Корвизара»**, набухание и пульсация **шейных вен**, отеки в области голеней и стоп, при резко выраженном отечном синдроме — даже в области поясницы, мошонки, полового члена, асцит. Легко определяются абдоминально-югулярный и гепатоюгулярный рефлюксы (см. раздел **«Недостаточность трикуспидального клапана»**).

Пальпация области сердца и перкуссия сердца

При пальпации области сердца можно выявить пальпаторные симптомы, характерные для митрального стеноза, с которым обычно сочетается трикуспидальный стеноз (см. раздел **«Митральный стеноз»**). Иногда можно видеть и пальпировать пульсацию увеличенного правого желудочка в **эпигастральной** области, так **как трикуспидальному** стенозу обычно сопутствует трикуспидальная недостаточность. В очень редких случаях удастся воспринимать **пальпаторно диастолический** шум трикуспидального стеноза слева от нижней части грудины (это диастолическое дрожание усиливается во время **вдоха**).

При перкуссии сердца отмечается значительное смещение кнаружи правой границы относительной тупости сердца, что связано с

дилатацией правого предсердия. Определенный вклад в смещение правой границы относительной тупости вносит также увеличение правого желудочка, обусловленное сопутствующей трикуспидальной недостаточностью, а также частым сочетанием с митральным **стенозом**.

Аускультация сердца

Аускультативные данные при сужении правого атриовентрикулярного отверстия очень трудно правильно **интерпретировать** в связи с почти постоянным сочетанием с митральным или аортальным пороками и сопутствующей недостаточностью трикуспидального клапана. Аускультативные данные следует всегда сопоставлять с данными инструментальных исследований, в первую очередь, с данными **эхокардиографии**. Уместно привести замечание известнейшего и опытейшего кардиолога В. Йонаша (**1963**), который писал: «согласно нашему опыту, поставить диагноз стеноза правого атриовентрикулярного **отверстия** на основании данных физикального исследования сердца не представляется возможным». Может быть, правильнее было бы сказать, что данные физикального исследования сердца не позволяют поставить абсолютно точный диагноз **трикуспидального** стеноза, но предположить его несомненно позволяют, что заставит врача далее обязательно произвести **эхокардиографическое** исследование.

Изменения I тона

I тон усилен и может быть даже «хлопающим» (В. Х. Василенко, 1983), особенно на высоте вдоха. Эти особенности I тона лучше всего выслушиваются у основания мечевидного отростка. «Хлопающий» I тон при сужении правого атриовентрикулярного отверстия трудно отличить от «хлопающего» I тона при митральном **стенозе**. При дифференциальной диагностике необходимо принять во внимание, что I **тон** при трикуспидальном стенозе имеет более высокую тональность, меньшую продолжительность, представляется менее громким по сравнению с «хлопающим» I тоном при митральном стенозе, лучше выслушивается в области основания мечевидного отростка или у левого края нижнего отдела грудины («хлопающий» I тон при митральном стенозе лучше выслушивается в области верхушки сердца).

Тон открытия трикуспидального клапана

В. Х. **Василенко** (1983) утверждает, что тона (щелчка) открытия трикуспидального клапана при стенозе правого атриовентрикулярного отверстия не бывает. Однако большинство кардиологов **утверждают**, что он существует, но в то же время считается, **что** его трудно, а порой даже невозможно отличить от тона (щелчка) открытия митрального клапана при одновременном **существовании** митрального стеноза. Тон **открытия** трикуспидального клапана встречается прибли-

зительно у 40–45% больных трикуспидальным стенозом и имеет следующие характерные особенности:

- появляется в среднем через 0,06 с после II тона;
- выслушивается у нижней части грудины в месте прикрепления V ребра и может проводиться вверх до III ребра;
- усиливается на вдохе.

II тонна легочной артерии

При изолированном трикуспидальном стенозе II тон на легочной артерии (во II межреберье слева) ослаблен в связи с отсутствием гипертензии в малом круге кровообращения. Однако при сочетании с митральным стенозом, II тон на легочной артерии может оказаться акцентированным или иметь нормальную громкость.

Диастолический шум

Диастолический шум является главным аускультативным признаком трикуспидального стеноза. Лучше всего диастолический (прото-диастолический или пресистолический) шум выслушивается в V межреберье у левого края грудины, но может определяться также над мечевидным отростком, иногда в IV межреберье у левого края грудины или справа от грудины в V межреберье. Характерной особенностью диастолического шума при трикуспидальном стенозе является его усиление на вдохе. Шум носит нарастающе-убывающий (веретенообразный) характер, является низкочастотным, может иметь скребущий тембр, не имеет пресистолического усиления, но по расположению в диастоле может быть пресистолическим.

Интенсивность и продолжительность диастолического шума зависит от выраженности трикуспидального стеноза и, следовательно, диастолического транстрикуспидального градиента давления. По направлению к верхушке сердца интенсивность диастолического шума значительно ослабевает.

Очень трудно отличить диастолический шум при трикуспидальном стенозе от диастолического шума при митральном стенозе, тем более что эти два порока очень часто сочетаются. Дифференциально-диагностические различия между этими шумами представлены в табл. 48.

Исследование органов брюшной полости и легких

При исследовании органов брюшной полости определяются болезненность в правом подреберье и увеличение печени (она плотновата, болезненна, край закруглен, при развитии кардиального фиброза — острый), отмечается пресистолическая пульсация печени (предшествует пульсу на сонной и лучевой артериях). При сочетании с трикуспидальной недостаточностью наблюдается также и систолическая пульсация печени. В таких случаях при пальпации печени удается обнаружить две пульсовых волны (В. Ионаш, 1963).

Табл. 48. Дифференциально-диагностические различия **диастолического шума при трикуспидальном стенозе и митральном стенозе**

Признаки	Диастолический шум при трикуспидальном стенозе	Диастолический шум при митральном стенозе
Место наилучшего выслушивания шума	V межреберье у левого края грудины , эпигастральная область, справа и слева от нижней части грудины	Область верхушки сердца
Тембр шума, частотная характеристика	Преимущественно низкочастотный, нередко скребущего тембра, более тихий и менее продолжительный	Преимущественно низкочастотный, рокочущего тембра
Расположение шума в диастоле	Протодиастолический или пресистолический , не нарастающий	Возникает в разные периоды диастолы, обычно начинается в начале диастолы (не связан со II тоном) или после щелчка открытия митрального клапана, или в мезодиастоле , нарастая в пресистоле
Отношение пресистолического шума к I тону	Не связан с I тоном, заканчивается, не сливаясь с I тоном	Заканчивается, сливаясь с I тоном
Изменение громкости шума на вдохе	Усиливается	Ослабевает
Изменение громкости шума в зависимости от положения пациента	Усиливается в положении лежа на правом боку	Усиливается в положении лежа на левом боку
Влияние пробы Вальсальвы на громкость шума	Уменьшается в фазе напряжения и немедленно возвращается к исходной после прекращения пробы (в фазе расслабления)	Уменьшается в фазе напряжения и усиливается после прекращения пробы (в фазе расслабления)

При исследовании легких часто диагностируется правосторонний или двусторонний гидроторакс, подтверждаемый рентгенологически.

Инструментальные исследования

Центральное венозное давление и югулярная флебограмма

Измерение центрального венозного давления — характерно значительное повышение венозного давления.

Югулярная флебограмма — запись пульса яремных вен — в настоящее время производится редко. Однако многие кардиологи считают метод полезным для диагностики трикуспидального стеноза. **Харак-**

тарными изменениями **югулярной** флебограммы при **трикуспидальном** стенозе **являются**:

- увеличение волны А («гигантская» волна А) в связи с резко затрудненным опорожнением правого предсердия в момент **его** систолы;
- уменьшение амплитуды отрицательной Y-волны (уменьшение спада в связи с нарушением быстрого наполнения правого желудочка).

Рентгенологическое исследование сердца и легких

Характерны значительное увеличение правого предсердия, сглаженность **кардиально-диафрагмального** угла, отсутствие признаков венозного застоя в **легких**. В связи с одновременным наличием митрального стеноза определяется расширение ствола и главных ветвей легочной артерии. Нередко отмечается увеличение тени верхней полой вены.

При сочетании **трикуспидального** стеноза с митральным или аортальным пороком выявляются соответствующие рентгенологические изменения (см. соответствующие разделы данного руководства).

Электрокардиография

Характернейшим электрокардиографическим признаком сужения правого **атриовентрикулярного** отверстия является гипертрофия **миокарда** правого предсердия (высокоамплитудные, обычно $>2,5$ мм, заостренные, не уширенные **зубцы** Р в отведениях II, III, **aVF**, V_1 – V_2 , часто двухфазный зубец Р в отведениях V_1 – V_2 с резким преобладанием положительной фазы). При сочетании трикуспидального стеноза с недостаточностью трикуспидального клапана выявляются электрокардиографические признаки гипертрофии правого **желудочка**. При сочетании трикуспидального стеноза с митральным пороком имеются признаки гипертрофии левого предсердия (широкие, иногда двугорбые, с нормальной амплитудой зубцы Р в отведениях I, II, **aVL**, V_5 – V_6 , нередко двухфазный зубец Р в отведениях V_1 – V_2 с преобладающей отрицательной фазой).

При сочетании трикуспидального стеноза с митральной недостаточностью или аортальным пороком обнаруживаются электрокардиографические признаки **гипертрофии** миокарда левого желудочка (они описаны в разделах, посвященных этим порокам).

Фонокардиография

При **фонокардиографическом** исследовании выявляются, прежде всего, признаки митрального, аортального или **митрально-аортального** порока. Однако часто удается зарегистрировать характерные **аускультативные** признаки трикуспидального стеноза (все они лучше выявляются при записи **фонокардиограммы** в V межреберье у левого края грудины в положении на правом боку):

- высокоамплитудный высокочастотный **трикуспидальный** компонент I тона;

- удлинение интервала $Q-I_T$ (от начала зубца Q до трикуспидального компонента I тона, определяется при синхронной записи ЭКГ и фонокардиограммы); величина интервала $Q-I_T$ прямо пропорциональна выраженности трикуспидального стеноза;
- **диастолический** низкочастотный шум веретенообразной формы, как правило, без пресистолического усиления, не сливающийся с I тоном;
- тон (шелчок) открытия трикуспидального клапана (через 0,10–0,12 с после II тона).

Следует учесть, что все **фонокардиографические** признаки усиливаются во время вдоха, значительно ослабевают по направлению к верхушке сердца.

Эхокардиография

Эхокардиография — ведущий неинвазивный метод диагностики трикуспидального стеноза.

При одномерной эхокардиографии (исследование в **М-режиме**) выявляется снижение скорости раннего **диастолического прикрытия передней** створки трикуспидального клапана, феномен «парусения» одной из трикуспидальных створок.

При двухмерной эхокардиографии определяют следующие характерные признаки трикуспидального стеноза:

- утолщение (иногда и кальцификация) створок трикуспидального клапана, значительное уменьшение их раскрытия;
- укорочение сухожильных хорд;
- куполообразное диастолическое выбухание передней створки трикуспидального клапана в полость правого желудочка (рис. 24);
- увеличение размеров правого предсердия, а при наличии митрального порока или недостаточности трехстворчатого клапана — правого желудочка;
- уменьшение площади правого атриовентрикулярного отверстия.

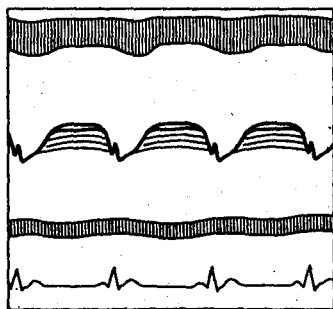


Рис. 24. **М-эхокардиограмма** трикуспидального клапана при стенозе правого атриовентрикулярного отверстия. Видно куполообразное выбухание передней створки трикуспидального клапана во время диастолы.

С помощью **доплер-эхокардиографии** определяется важнейший признак сужения правого атриовентрикулярного отверстия — значительное увеличение **диастолического** градиента давления между правым предсердием и правым желудочком и уменьшение скорости снижения этого градиента в период наполнения правого желудочка. Определение диастолического **транстрикуспидального** градиента давления позволяет также оценить степень тяжести трикуспидального стеноза.

Катетеризация сердца

Катетеризация правых отделов сердца производится в тех ситуациях, когда трикуспидальный стеноз предполагается, но его не удается доказать с помощью **эхокардиографии**. **Патогномоничными признаками** трикуспидального стеноза являются:

- высокое давление в правом предсердии;
- высокий **транстрикуспидальный** диастолический градиент давления;
- характерные изменения кривой давления в правом предсердии: сглаженный Y-спад, крутой X-спад, значительное увеличение волны A.

При подозрении на опухоль правого предсердия **катетеризация** правых отделов сердца противопоказана.

Ангиокардиография

Ангиокардиография применяется в редких случаях для уточнения диагноза трикуспидального стеноза. Контрастное вещество вводится в правое предсердие и затем выполняются рентгенологические **снимки** в передней правой косой проекции. Для трикуспидального стеноза характерны **утолщение** и уменьшение подвижности створок трикуспидального клапана и снижение диастолического потока через суженное **трикуспидальное** отверстие.

Диагноз

Постановка диагноза сужения правого атриовентрикулярного отверстия может оказаться очень сложной в связи с практическим отсутствием изолированной формы порока. Как указывалось ранее, трикуспидальный стеноз очень часто сочетается с митральным стенозом, нередко аортальным пороком, ему часто сопутствует недостаточность трехстворчатого **клапана**.

Тем не менее, можно выделить следующие важнейшие диагностические признаки стеноза правого атриовентрикулярного отверстия:

- длительное существование ревматического митрального или аортального **порока**;
- незначительная одышка, отсутствие признаков существенного застоя в легочных венах;
- рентгенологические и электрокардиографические признаки **увеличения** правого предсердия;

- синдром декомпенсации по большому кругу кровообращения с выраженной картиной венозного **застоя**;
- **диастолический** шум, усиливающийся на вдохе, выслушивающийся в области **V межреберья** у левого края грудины в **положении** больного на правом боку;
- характерная **эхокардиографическая** симптоматика: **изменения** створок трехстворчатого клапана, уменьшение площади **правого атриовентрикулярного** отверстия, высокий диастолический **транстрикуспидальный** градиент давления, увеличение правого предсердия.

Течение и прогноз

Течение **трикуспидального** стеноза обычно тяжелое, сопутствующие митральный или аортальный пороки в значительной мере определяют выраженность клинической симптоматики. Прогноз при **присоединении** к этим порокам трикуспидального стеноза плохой.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Недостаточность клапана легочной артерии — порок сердца, характеризующийся неполным смыканием створок клапана легочной артерии, вследствие чего развиваются патологическая **регургитация** крови во время диастолы из легочной артерии в правый желудочек и его **объемная** перегрузка.

Различают первичную (органическую) и вторичную (относительную) недостаточность клапана легочной артерии. Первичная недостаточность клапана легочной артерии обусловлена поражением самого клапана, а относительная — значительным расширением ствола легочной артерии и фиброзного кольца ее клапана.

Органическая недостаточность клапана легочной артерии встречается очень редко, легочная **гипертензия** при этом отсутствует. Основными ее причинами являются:

- врожденная патология клапана легочной артерии (недостаточное развитие или полное отсутствие, **фенестрация**, большее, чем в норме количество створок; эти аномалии могут встречаться изолированно, но чаще сочетаются с другими врожденными пороками сердца — тетрадой Фалло, дефектом межжелудочковой перегородки, сужением устья аорты);
- соединительнотканная дисплазия, в частности, синдром Марфана;
- инфекционный эндокардит (может вызвать развитие острой недостаточности клапана легочной артерии, обычно у инъекционных наркоманов);
- острая ревматическая лихорадка (редкая причина);
- **карциноидный синдром**;
- сифилитическое поражение;
- травма грудной **клетки**;
- катетеризация легочной артерии (редко);
- **идиопатическая** дилатация легочной артерии (встречается редко).

Значительно чаще встречается *относительная недостаточность клапана легочной артерии*. В основе ее развития лежит тяжелая легочная гипертензия любого генеза, которая приводит к **дилатации** ствола легочной артерии и ее фиброзного клапанного кольца. Наиболее частыми причинами относительной недостаточности клапана легочной артерии являются хроническое легочное сердце, первичная легочная гипертензия, митральный стеноз, а также другие врожденные и приобретенные пороки, сопровождающиеся легочной гипертензией, тромбоэмболия легочной артерии (может вызвать острую недостаточность клапана легочной артерии).

Патофизиология и изменения гемодинамики

Возникающая при недостаточности клапана легочной артерии **регургитация** крови в диастоле в правый желудочек вызывает его перегрузку объемом, постепенно развиваются компенсаторная гипертрофия и дилатация правого желудочка. При отсутствии заболеваний, вызывающих легочную **гипертензию**, период компенсации продолжается дольше, чем при ее наличии. Далее развивается или при уже существующей легочной гипертензии усугубляется **правожелудочковая** недостаточность с застоем в венах большого круга кровообращения.

Клиническая картина

При недостаточности клапана легочной артерии клиническая картина определяется легочной **гипертензией**, гипертрофией и дилатацией правого **желудочка**, развитием правожелудочковой недостаточности, застоем в венах большого круга кровообращения. Все эти синдромы описаны подробно ранее (легочная **гипертензия** изложена в главе «стеноз левого **атриовентрикулярного отверстия**», о гипертрофии и дилатации правого желудочка, правожелудочковой недостаточности и застое в венах большого круга кровообращения см. главы, посвященные недостаточности трехстворчатого клапана и трикуспидальному стенозу). Здесь же обратим лишь внимание на важнейшие симптомы, определяемые при **физикальном** исследовании сердца:

- **пульсация** гипертрофированного и **дилатированного** правого желудочка в эпигастральной области и у левого края грудины;
- **пальпаторно** определяемый **II** тон над легочной артерией;
- **акцент II тона** над **легочной** артерией; при **врожденном** отсутствии клапана легочной артерии **II** тон отсутствует. Возможно расщепление **II** тона в связи с удлинённой систолой правого желудочка;
- часто удается выслушать систолический шелчок во **II** межреберье слева, обусловленный растяжением (раздачей) стенок легочной артерии под влиянием увеличенного ударного объема правого желудочка; иногда выслушивается правожелудочковый **III** тон в **IV** межреберье слева от грудины;
- диастолический шум, имеющий различные **характеристики** в зависимости от отсутствия или наличия легочной **гипертензии**. При отсутствии легочной гипертензии диастолический шум **легочной регургитации** низкочастотный и обычно лучше выслушивается в **III–IV** межреберном промежутке у левого края **грудины**. Диастолический шум начинается через 0,04 с после пульмонального компонента **II** тона, является **нарастающе-убывающим**, коротким. **Нарастающе-убывающий** характер **диастолического шума** обусловлен начальным возрастанием градиента давления между легочной артерией и правым желудочком, а затем его снижением.

При легочной **гипертензии** появляется **диастолический** шум Грэхема **Стилла**. Следует подчеркнуть, что **диастолическим** шумом Грэхема **Стилла** называется шум легочной **регургитации**, обусловленный относительной недостаточностью клапана легочной артерии вследствие легочной гипертензии независимо от того, является ли легочная **гипертензия** первичной или вторичной. Шум Грэхема Стилла появляется, когда систолическое давление в **легочной** артерии превышает 55 мм рт. ст. и происходит расширение клапанного кольца легочной артерии. Шум Грэхема Стилла является высокочастотным, негромким, дующим, убывающим (постепенно затихающим), начинается сразу после **пульмонального** компонента **II** тона и лучше всего прослушивается у левого края грудины во **II–IV межреберьях**. Шум Грэхема Стилла усиливается во время вдоха, уменьшается в фазе напряжения при выполнении пробы Вальсальвы и возвращается к исходной громкости после окончания пробы.

Кроме того, при физикальном исследовании сердца выявляются характерные признаки других пороков сердца (например, митрального стеноза, аортального порока и др.).

Инструментальные исследования

Электрокардиография

На ЭКГ четко видны признаки **гипертрофии** миокарда правого желудочка (см. главу «Недостаточность трехстворчатого **клапана**»).

Рентгенологическое исследование

Наряду с увеличением правого желудочка определяются признаки легочной гипертензии: выбухание ствола легочной артерии (вторая дуга левого контура сердечной тени в переднезадней проекции) и ее усиленная пульсация; расширение корней легких; характерна также усиленная пульсация корней легких в связи с выраженным увеличением пульсового давления в легочной артерии. При наличии изолированного поражения клапана легочной артерии признаки легочной гипертензии отсутствуют.

Эхокардиография

Основными **эхокардиографическими** признаками недостаточности клапана легочной артерии являются:

- **дилатация** правого желудочка, гипертрофия его стенок (особенно при наличии легочной **гипертензии**);
- выбухание межжелудочковой перегородки в полость левого желудочка и ее дрожание (признак объемной перегрузки правого желудочка);
- мелковолновое высокочастотное **диастолическое** трепетание створок трикуспидального клапана, вызываемое волной регургитации из легочной артерии;

- аномальный **диастолический** кровоток **выносящем** тракте правого желудочка (**регургитация** из легочной артерии), выявляющийся при доплер-эхокардиографии.

Правосторонняя вентрикулография и катетеризация сердца

Эти методы являются верифицирующими в диагностике недостаточности клапана легочной артерии. Выявляется высокое (при наличии легочной гипертензии) или нормальное (при отсутствии легочной гипертензии) давление в легочной артерии. Характерно высокое пульсовое давление в легочной артерии. Получение информации о величине давления в легочной артерии — важнейшая цель катетеризации полостей сердца и легочной артерии. Вентрикулография выявляет увеличение правого желудочка.

СУЖЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Сужение (стеноз) легочной артерии — это порок сердца, характеризующийся нарушением оттока крови из правого желудочка в легочную артерию и резким возрастанием градиента давления между правым желудочком и легочной артерией. Различают 3 варианта стеноза легочной артерии:

- клапанный (сужение легочной артерии на уровне ее клапана и клапанного кольца);
- **подклапанный** или инфундибулярный (сужение на уровне выносящего тракта правого **желудочка**);
- надклапанный (сужение ствола легочной артерии).

В данном разделе излагается **клапанный стеноз легочной артерии**. Чаще всего он является врожденным, при этом обычно **речь идет** о срастании створок клапана легочной артерии или наличии двустворчатого клапана, одностворчатого клапана или гипоплазии клапанного кольца.

Приобретенный клапанный стеноз легочной артерии бывает очень редко и вызывается карциноидным синдромом или массивными вегетациями при инфекционном эндокардите.

Возможен и так называемый псевдостеноз легочной артерии — **сдавление** легочной артерии (нередко на уровне клапана) **опухолью** средостения или аневризмой синуса Вальсальвы.

Патофизиология, изменения гемодинамики

В связи с сужением легочной артерии нарушается опорожнение правого желудочка, увеличивается напряжение стенок правого желудочка, развивается **его** гипертрофия, удлиняется период изгнания.

Эти **компенсаторные механизмы позволяют** определенное время преодолевать **стенотическое** сопротивление легочной артерии и поддерживать более или менее оптимальный ударный объем. Работа гипертрофированного желудочка может увеличиваться в 5–6 раз, давление в полости правого желудочка может превышать 100–200 мм рт. ст. Однако постепенно компенсаторные возможности правого желудочка истощаются, развивается правожелудочковая недостаточность с застоем в венах большого круга кровообращения. Хроническое увеличение после нагрузки может вызвать развитие **субэндокардиальной** ишемии даже при отсутствии атеросклероза коронарных артерий. Очень важным **патогенетическим** механизмом является уменьшение наполнения левого желудочка и соответственно уменьшение сердечного выброса, снижение кровоснабжения органов и тканей.

Клиническая картина

Основные жалобы больных — быстрая утомляемость, снижение выносливости и физической работоспособности, одышка при физической нагрузке, интенсивные колющие или **сжимающие** боли в области сердца при физической нагрузке, головокружения, обмороки.

Указанные жалобы напоминают субъективные проявления при сужении устья аорты и обусловлены **недостаточным поступлением** крови в малый, а затем, соответственно, и в большой круг кровообращения, что ведет к недостаточному кровоснабжению органов и тканей. В последующем присоединяются жалобы, обусловленные правожелудочковой недостаточностью — отеки в области нижних конечностей, боли в области печени, увеличение живота за счет асцита.

При объективном исследовании больных **обращает** на себя внимание бледность кожи, при развитии **правожелудочковой** недостаточности — набухание шейных вен, отеки в области голеней, стоп, асцит, **гепатомегалия**. При **осмотре области сердца** можно видеть пульсацию в области эпигастрия или вдоль левого края грудины, обусловленную гипертрофированным правым желудочком.

При **пальпации области сердца** определяется систолическое дрожание во II межреберье у левого края грудины.

При **перкуссии** сердца определяется смещение правой границы относительной тупости сердца кнаружи от правого **края грудины**.

Основные данные, необходимые для клинической диагностики сужения легочной артерии **дает аускультация сердца**. И тон сердца не изменен, иногда прослушивается патологический **IV тон** (особенно в области верхушки сердца, в положении на левом боку). Появление патологического **IV тона** обусловлено снижением податливости **гипертрофированного** правого желудочка, нарушением в связи с этим **поступления** крови из правого предсердия в правый желудочек и необходимостью **в** этих условиях «предсердной подкачки». Патологический **IV тон** лучше воспринимается после **покашливаний**, нескольких глубоких вдохов и выдохов, после приседания на корточки, после прекращения **натуживания** при пробе **Вальсальвы**. Указанные пробы увеличивают приток крови в правое предсердие и могут усилить громкость **IV тона**.

И тон при **аускультации** сердца воспринимается ослабленным.

Основным **аускультативным** признаком клапанного стеноза легочной артерии является **систолический шум** в области II межреберья слева от **грудины**, при **инфундибулярном (подклапанном) стенозе** — в **III–IV межреберьях**. Систолический шум громкий, грубый, сопровождается дрожанием, воспринимаемым при пальпации. Между выраженностью клапанного стеноза легочной артерии и громкостью систолического шума **существует** прямая зависимость — чем более выражен стеноз, тем громче систолический шум. Систолический шум может проводиться к **левой** ключице и на сосуды шеи, иногда в область, расположенную между левой лопаткой и позвоночником.

Нередко приходится дифференцировать систолический шум при стенозе легочной артерии и **систолический шум** при стенозе устья аорты. Проводя дифференциальную диагностику между ними, целесообразно использовать следующие положения:

- **громкость** систолического шума при стенозе легочной артерии увеличивается на вдохе, особенно в положении стоя, а шум аортального стеноза на вдохе несколько ослабевает;

- систолический шум при стенозе устья аорты наиболее громкий во **II межреберье** у правого края грудины или в области верхушки сердца, систолический шум при стенозе легочной артерии лучше выслушивается во **II межреберье** слева;
- после прекращения пробы **Вальсальвы** громкость систолического шума при стенозе легочной артерии **восстанавливается** немедленно, а при аортальном стенозе — несколько позже, во время выполнения пробы (фаза **натуживания**) оба шума (и при стенозе аорты и при стенозе легочной артерии) ослабевают.

Исследование пульса и артериального давления — существенных изменений не обнаруживается, у некоторых больных определяется снижение амплитуды пульсовой волны и тенденция к снижению артериального давления.

Инструментальные исследования

Электрокардиография

Важнейшим электрокардиографическим признаком стеноза легочной артерии является гипертрофия миокарда правого желудочка (ЭКГ при гипертрофии правого желудочка описана в разделе «Недостаточность трехстворчатого **клапана**»). При резко выраженном стенозе легочной артерии и дилатации правого желудочка обнаруживается гипертрофия правого предсердия (ее признаки описаны в разделе «Стеноз правого атриовентрикулярного **отверстия**»).

Рентгенологическое исследование сердца и легких

Выявляются гипертрофия правого желудочка, по левому контуру **сердечной** тени — выбухание и удлинение дуги легочной артерии за счет ее постстенотического расширения, при тяжелом стенозе легочной артерии характерно обеднение сосудистого рисунка легких.

Фонокардиография

При записи **фонокардиограммы** во **II межреберье** слева от грудины регистрируются основные признаки стеноза легочной артерии:

- нормальный I тон, уменьшение амплитуды II тона;
- высокочастотный **высоко-** или среднеамплитудный систолический шум ромбовидного характера, отстоящий от I тона и не **сливающийся** со II тоном, пик систолического шума тем больше смещен во вторую фазу систолы, чем **тяжелее** стеноз легочной артерии; шум занимает У, или всю систолу.

На основании места расположения пика систолического шума **можно** сделать ориентировочное заключение о степени стеноза легочной артерии и уровне давления в правом желудочке. *Vogelpoel, Schrire (1960)* приводят следующие ориентировочные данные по этому поводу (табл. 49).

Табл. 49. Взаимоотношения между степенью клапанного стеноза легочной артерии, величиной **давления** в правом желудочке и расположением пика систолического шума на фонокардиограмме

Степень тяжести стеноза легочной артерии	Давление в правом желудочке (мм рт. ст.)	Расположение пика систолического шума
Очень тяжелый стеноз	Свыше 180	80% систолы правого желудочка
Тяжелый стеноз	120-180	75% систолы правого желудочка
Умеренный стеноз	60-120	65% систолы правого желудочка
Незначительный стеноз	Менее 60	50% систолы правого желудочка

Эхокардиография

При одномерной **эхокардиографии** обнаруживается гипертрофия правого желудочка. Двухмерная эхокардиография позволяет выявить изменения клапана легочной артерии, его фиброз, **кальциноз**, вегетации (при инфекционном эндокардите), а также **постстенотическое** расширение ствола легочной артерии.

С помощью **доплер-эхокардиографии** обнаруживается увеличение скорости кровотока через суженное клапанное отверстие легочной артерии. Важнейшим **эхокардиографическим** признаком **клапанного** стеноза легочной артерии является высокий систолический градиент давления между правым **желудочком** и легочной артерией.

Катетеризация сердца

Катетеризация полостей сердца выявляет **классический** признак стеноза легочной артерии — систолический градиент **давления** между правым желудочком и легочной артерией; **диастолическая** дисфункция правого желудочка проявляется высоким его **диастолическим** давлением.

МНОГОКЛАПАННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

В практической работе врача очень часто наблюдаются сочетания различных приобретенных пороков сердца.

Сочетанный митральный порок сердца

Сочетанный митральный порок сердца — это сочетание сужения левого **атриовентрикулярного** отверстия и **недостаточности** митрального клапана. Сочетание этих двух пороков встречается чаще, чем каждый из них в изолированном виде. Обычно при сочетанном митральном пороке имеется преобладание сужения левого атриовентрикулярного отверстия или недостаточности митрального клапана, однако возможна и одинаковая выраженность признаков каждого порока.

Для сочетания сужения левого атриовентрикулярного отверстия и митральной недостаточности наиболее характерны следующие клинические особенности:

- при осмотре, пальпации и перкуссии области сердца определяются одновременно признаки гипертрофии миокарда левого и правого желудочков (разлитая пульсация слева у нижнего отдела грудины и в **эпигастрии** за счет увеличенного правого желудочка, усиление и смещение влево сердечного толчка, расширение влево относительной тупости сердца за счет увеличения левого **желудочка**);
- при **аускультации** сердца определяется классическая мелодия митрального стеноза (ритм перепела, **протодиастолический** и **пресистолический** шумы) и систолический шум в области верхушки сердца, проводящийся в левую подмышечную область;
- при рентгенологическом исследовании сердца и на электрокардиограмме выявляются признаки гипертрофии левого и правого желудочков;
- эхокардиография обнаруживает не только типичные признаки митрального стеноза, но и митральную регургитацию.

Сочетанный аортальный порок сердца

Сочетанный аортальный порок сердца — это сочетание **клапанного** стеноза устья аорты и недостаточности клапана аорты.

Для **сочетанного** аортального порока сердца, прежде всего, характерна соответствующая аускультативная картина:

- грубый **нарастающе-убывающий** систолический шум во II межреберье справа от грудины и в точке Боткина, сопровождающийся пальпаторно воспринимаемым **систолическим** дрожанием, проводящийся на сонную артерию;
- протодиастолический негромкий убывающий шум во II межреберье справа от грудины и в точке Боткина.

Большую роль играет эхокардиографическое исследование, которое выявляет поражение створок аортального клапана, ограничение их раскрытия во время систолы, **диастолическую** аортальную регургитацию.

Остальные клинические симптомы и данные инструментальных исследований, конечно, зависят от выраженности аортального стеноза и аортальной недостаточности.

Митрально-аортальный стеноз

Митрально-аортальный стеноз — это сочетание сужения левого **атриовентрикулярного** отверстия и сужения устья аорты.

При физикальной диагностике **митрально-аортального** стеноза ведущую роль играет аускультативная картина: наличие протодиастолического и пресистолического шума в области верхушки **сердца** и грубого систолического шума во II **межреберье** справа, который проводится на сонные артерии. Следует отметить, **что** интенсивность систолического шума во II межреберье справа может оказаться менее выраженной по сравнению с изолированным аортальным стенозом.

Ведущую роль среди инструментальных методов диагностики играет **эхокардиография**, выявляющая признаки сужения левого атриовентрикулярного отверстия и устья аорты, описанные ранее в **соответствующих** разделах.

Митральный стеноз в сочетании с аортальной недостаточностью

При этом **сочетанном** пороке на первый план выступают обычно признаки митрального стеноза, хотя, конечно, возможна и ситуация, **когда преобладает недостаточность клапана аорты**.

Аускультативная картина характеризуется классической мелодией митрального стеноза в области верхушки сердца (ритм перепела, **пресистолический и протодиастолический** шумы) и наличие мягкого дующего протодиастолического шума во II межреберье справа, проводящегося в точку Боткина.

При рентгенологическом и электрокардиографическом исследовании определяются признаки гипертрофии миокарда левого предсердия, левого и правого желудочков.

Эхокардиографическое исследование обнаруживает признаки митрального стеноза и аортальную регургитацию (см. соответствующие разделы).

Митральная недостаточность в сочетании с недостаточностью клапана аорты

В клинической картине этого порока обычно четко **определяется** симптоматика недостаточности клапана аорты, в том числе периферические симптомы (см. раздел («Недостаточность клапана **аорты**»)).

Аускультативная картина порока **представлена** выраженным систолическим шумом в области верхушки сердца, который проводится в подмышечную впадину, **протодиастолическим** шумом во II межреберье справа от грудины и в точке Боткина, ослаблением II тона на аорте.

Рентгенологический и электрокардиографический методы исследования выявляют гипертрофию левого предсердия и левого желудочка.

Решающим диагностическим методом исследования является эхокардиография, которая обнаруживает регургитацию крови из левого желудочка в левое предсердие и из аорты в левый желудочек, а также увеличение размеров левого желудочка и левого предсердия.

Митрально-аортально-трехстворчатый стеноз

Особенностью этого многоклапанного порока является то, что сужение правого **атриовентрикулярного** отверстия нарушает кровенаполнение правого и левого желудочков, в связи с чем в начале заболевания проявления митрального и аортального стенозов выражены слабо. В развернутой фазе порока характерна следующая **аускультативная** картина:

- классическая картина митрального стеноза в области верхушки сердца (хлопающий I тон, ритм перепела, **пресистолический** и протодиастолический шумы);
- **диастолический** шум трикуспидального стеноза — выслушивается в области мечевидного отростка, усиливается во время вдоха;
- систолический шум во II межреберье справа от грудины — выслушивается не всегда хорошо.

Рентгенологическое исследование сердца выявляет увеличение обоих предсердий и левого желудочка, расширение верхней полой вены.

Эхокардиография обнаруживает признаки митрального, аортального и трикуспидального стеноза (описаны в соответствующих разделах).

Митральная недостаточность в сочетании с аортальным стенозом

При этом пороке часто преобладает симптоматика сужения устья аорты (см. соответствующий **раздел**).

Аускультативная **картина характеризуется** систолическим шумом в области верхушки сердца и во II межреберье справа. И тот, и другой шум могут быть достаточно громкими и сопровождаться музыкальным оттенком. Необходимо **доказать, что** эти два шума являются **самостоятельными**. Следует учесть, что систолический шум при стенозе устья аорты проводится на сонные артерии и сопровождается пальпаторно воспринимаемым систолическим дрожанием во II межреберье у правого края грудины. Целесообразно проводить также последовательную **аускультацию от II межреберья справа** по направлению к верхушке сердца. В этой **аускультативной** зоне систолический шум стеноза аорты вначале слышен хорошо, затем по направлению к верхушке сердца постепенно ослабевает, одновременно все лучше **вос-**

принимается систолический шум митральной недостаточности менее грубого тембра, проводящийся в левую подмышечную область.

Рентгенологическое и электрокардиографическое исследования обнаруживают гипертрофию миокарда левого желудочка и левого предсердия.

Диагноз уточняется с помощью эхокардиографического исследования, которое выявляет изменения створок клапана аорты, стенозирование устья аорты, митральную регургитацию, увеличение размеров левого желудочка и левого предсердия.

Митрально-аортально-трехстворчатая недостаточность

Этот комбинированный порок протекает тяжело, быстро декомпенсируется.

При осмотре определяется пульсация сонных артерий, набухание шейных вен, синдром застоя в венах большого круга (см. разделы «**Недостаточность** трехстворчатого клапана», «**Трикуспидальный стеноз**»). Аускультативная картина характеризуется систолическим шумом на верхушке сердца, **диастолическим** шумом во II межреберье у правого края грудины, **систолическим** шумом у мечевидного отростка, усиливающимся на вдохе

Рентгенологическое исследование выявляет увеличение всех отделов сердца.

Эхокардиография обнаруживает увеличение всех **отделов** сердца, митральную, аортальную и **трикуспидальную регургитацию**.

Общие принципы диагностики многоклапанных пороков сердца

Диагностировать многоклапанные пороки сердца в ряде случаев бывает сложно, потому что преобладание клинической симптоматики и данных инструментальной диагностики одного порока может нивелировать симптоматику другого порока. Обследуя больного необходимо тщательно анализировать симптомы того или другого порока, отдавая предпочтение, прежде всего, аускультативной картине, используя сведения об **аускультативных** признаках пороков сердца, описанных в соответствующих разделах. Большое значение принадлежит также динамической аускультации, то есть сравнению аускультативной картины до и после выполнения ряда функциональных проб (физическая нагрузка, проба Вальсальвы и др.).

Все больные должны пройти **эхокардиографическое** исследование, которое в большинстве случаев позволяет верифицировать диагноз. Если с помощью **эхокардиографии** не удастся поставить точный диагноз многоклапанного порока, следует произвести катетеризацию полостей сердца с измерением в них давления.

Поставив диагноз многоклапанного порока сердца, целесообразно решить вопрос о преобладании того или иного порока сердца.

ПРОГРАММА ОБСЛЕДОВАНИЯ ПРИ ПОРОКАХ СЕРДЦА

Программа обследования больных с пороками сердца включает:

- клиническое обследование с выявлением **пальпаторных, перкуторных** и аускультативных признаков порока;
- электрокардиографию;
- фонокардиографию;
- рентгеноскопию сердца **с контрастированным** пищеводом во фронтальной и косых проекциях;
- **эхокардиографию**;
- катетеризацию и измерения давления в полостях сердца при невозможности поставить диагноз при использовании предыдущих методов исследования.

ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗА

Номенклатура приобретенных пороков сердца

Н. М. Мухарлямов, Г. И. Кассирский, В. В. Соловьев предложили номенклатуру приобретенных пороков сердца, которая обсуждена на Всесоюзной кардиологической конференции в Ереване (1977). Авторы считают целесообразным при обозначении порока не употреблять слов **сочетанный** или **комбинированный**. Их использование возможно в научных статьях и докладах для обобщенного обозначения группы пороков. Рекомендуется применять понятие «сочетанный» к сочетанию поражений одного клапана (стеноз и **недостаточность**), а понятие «комбинированный» к сочетанию поражений нескольких клапанов. Названия приобретенных пороков могут быть представлены в следующем виде:

Пороки митрального клапана

- Недостаточность митрального клапана
- Митральный стеноз
- Митральный порок с преобладанием недостаточности митрального клапана
- Митральный порок с преобладанием стеноза левого **атриовентрикулярного** отверстия
- Митральный порок без четкого преобладания митральной недостаточности или митрального стеноза

Порога аортального клапана

- Недостаточность аортального клапана
- Стеноз устья аорты
- Аортальный порок с преобладанием стеноза устья аорты

- Аортальный порок без четкого преобладания недостаточности клапана аорты или стеноза устья аорты
Пороки **трикуспидального** клапана
- Недостаточность трикуспидального клапана
- **Трикуспидальный** стеноз
- Трикуспидальный порок с преобладанием недостаточности трикуспидального клапана
- Трикуспидальный порок с преобладанием трикуспидального **стеноза**
- Трикуспидальный стеноз без четкого преобладания трикуспидальной недостаточности или трикуспидального стеноза
Порок клапана легочной артерии
- Недостаточность клапана легочной артерии

Далее идут митрально-аортальные, митрально-трикуспидальные и **митрально-аортально-трикуспидальные** пороки, а также их сочетания с недостаточностью клапана легочной артерии. Принцип формулировки диагноза здесь тот же, что и для простых **вышеперечисленных** форм.

Примеры формулировки диагноза

1. Митрально-аортальный порок: недостаточность митрального клапана и стеноз устья аорты.
2. Митрально-аортальный порок: **митральный** порок с преобладанием митрального стеноза, недостаточность **аортального** клапана.
3. **Митрально-трикуспидальный** порок: митральный стеноз, трикуспидальный порок без четкого преобладания **трикуспидальной** недостаточности или трикуспидального стеноза.
4. **Митрально-аортально-трикуспидальный** порок: митральный порок с преобладанием недостаточности митрального клапана, стеноз устья аорты, **недостаточность** трикуспидального клапана.

При комбинированных пороках и большей степени выраженности одного из них в диагнозе он должен стоять на первом месте. Например: **«Аортально-митральный** порок: стеноз устья аорты, недостаточность митрального **клапана»**.

Перед наименованием порока сердца указывается его этиология, то есть выносится диагноз первичного заболевания (в соответствии с современной классификацией), вызвавшего образование порока сердца.

Приложение

МКБ-10

ХРОНИЧЕСКИЕ РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА (I05-I09)

I05 Ревматические болезни митрального клапана

I05.0 Митральный стеноз

I05.1 Ревматическая недостаточность митрального клапана

I05.2 Митральный стеноз с недостаточностью

I05.8 Другие болезни митрального клапана

I05.9 Болезнь митрального клапана **неуточненная**

I06 Ревматические болезни аортального клапана

I06.0 Ревматический аортальный стеноз

I06.1 Ревматическая недостаточность аортального клапана

I06.2 Ревматический аортальный стеноз с недостаточностью

I06.8 Другие ревматические болезни аортального клапана

I06.9 Ревматическая болезнь аортального клапана **неуточненная**

I07 Ревматические болезни трехстворчатого клапана

I07.0 Трикуспидальный стеноз

I07.1 **Трикуспидальная** недостаточность

I07.2 Трикуспидальный стеноз с недостаточностью

I07.8 **Другие** болезни трехстворчатого клапана

I07.9 Болезнь трехстворчатого клапана **неуточненная**

I08 Поражения нескольких клапанов

I08.0 Сочетанные поражения митрального и аортального клапанов

I08.1 Сочетанные поражения митрального и трехстворчатого клапанов

I08.2 Сочетанные поражения аортального и трехстворчатого клапанов

I08.3 Сочетанные поражения митрального, аортального и трехстворчатого клапанов

I08.8 **Другие** множественные болезни клапанов

I08.9 Множественное поражение клапанов **неуточненное**

ДРУГИЕ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА (I30-I52)

I30 Острый перикардит

I30.0 Острый неспецифический идиопатический перикардит

I30.1 Инфекционный перикардит

I30.8 Другие формы острого перикардита

I30.9 Острый перикардит **неуточненный**

I31 Другие **болезни** перикарда

I31.0 Хронический адгезивный перикардит

I31.1 Хронический констриктивный перикардит

I31.2 **Гемоперикард**, не классифицированный в других рубриках

I31.3 Перикардальный выпот (невоспалительный)

I31.8 Другие уточненные болезни перикарда

I31.9 Болезни перикарда **неуточненные**

- I32** Перикардит **при** болезнях, классифицированных в других рубриках
- I32.0** Перикардит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках
- I32.1** Перикардит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках
- I32.8** Перикардит при других болезнях, классифицированных в других рубриках
- I33** Острый и подострый эндокардит
- I33.0** Острый и подострый инфекционный **эндокардит:***
- бактериальный,
 - инфекционный без детального уточнения,
 - медленно текущий,
 - **злокачественный**,
 - септический,
 - язвенный.
- I33.9** Острый эндокардит неуточненный
- I34** **Неревматический** поражения митрального клапана
- I34.0** Митральная (клапанная) недостаточность
- I34.1** Проплапс [пролабирование] митрального клапана
- I34.2** Неревматический стеноз митрального клапана
- I34.8** Другие неревматические поражения митрального клапана
- I34.9** Неревматическое поражение митрального клапана неуточненное

* Для идентификации инфекционного агента, вызвавшего развитие инфекционного эндокардита, используется дополнительный код (В 95–96) перечня бактериальных, вирусных и других возбудителей.

В95 **Стрептококки и стафилококки как причина болезней, классифицированных в других рубриках**

- В95.0** **Стрептококки** группы А
- В95.1** **Стрептококки** группы В
- В95.2** Стрептококки группы D
- В95.3** **Streptococcus pneumoniae**
- В95.4** Другие стрептококки
- В95.5** **Неуточненные** стрептококки
- В95.6** **Staphylococcus aureus**
- В95.7** Другие стафилококки
- В95.8** Неуточненные стафилококки

В96 **Другие бактериальные агенты как причина болезней, классифицированных в других рубриках**

- В96.0** **Mycoplasma pneumoniae**
- В96.1** **Klebsiella pneumoniae**
- В96.2** **Escherichia coli**
- В96.3** **Haemophilus influenzae**
- В96.4** **Proteus (mirabilis, morganii)**
- В96.5** **Pseudomonas (aeruginosa, mallei, pseudomallei)**
- В96.6** **Bacillus fragilis**
- В96.7** **Clostridium perfringens**
- В96.8** Другие уточненные бактериальные агенты

- I35 Неревматические поражения аортального клапана**
 - I35.0 Аортальный (клапанный) стеноз
 - I35.1 Аортальная (клапанная) недостаточность
 - I35.2 Аортальный (клапанный) стеноз с недостаточностью
 - I35.8 Другие поражения аортального клапана
 - I35.9 Поражение аортального клапана **неуточненное**
- I36 Неревматические поражения трехстворчатого клапана**
 - I36.0 Неревматический стеноз трехстворчатого клапана
 - I36.1 Неревматическая недостаточность трехстворчатого клапана
 - I36.2 Неревматический стеноз трехстворчатого клапана с недостаточностью
 - I36.8 Другие неревматические поражения трехстворчатого клапана
 - I36.9 **Неревматическое** поражение трехстворчатого клапана неуточненное
- I37 Поражения клапана легочной артерии**
 - I37.0 Стеноз легочной артерии
 - I37.1 Недостаточность клапана легочной артерии
 - I37.2 Стеноз легочной артерии с недостаточностью клапана
 - I37.8 Другие поражения клапана легочной артерии
 - I37.9 Поражение клапана легочной артерии неуточненное
- I38 Эндокардит, поражение клапана не уточнено**
- I39 Эндокардит и поражения клапанов сердца при болезнях, классифицированных в других рубриках**
 - I39.0 Поражения митрального клапана при болезнях, классифицированных в других рубриках
 - I39.1 Поражения аортального клапана при болезнях, классифицированных в других рубриках
 - I39.2 Поражения **трехстворчатого** клапана при болезнях, классифицированных в других рубриках
 - I39.3 Поражения клапана легочной артерии при болезнях, классифицированных в других рубриках
 - I39.4 **Множественные** поражения клапанов при болезнях, классифицированных в других рубриках
 - I39.8 Эндокардит, клапан не уточнен, при болезнях, классифицированных в других рубриках

Имеются в продаже

- А. Н. Окорочков. Лечение болезней внутренних органов.
Томы 1, 2, 3 (книга 1), 3 (книга 2).
- т А. Н. Окорочков. Диагностика болезней внутренних органов.
Томы 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9.
- ш П. Бараш. **Клиническая анестезиология**. Пер. с англ.
- т Дж. Затучни. Лекарственные средства в акушерстве и гинекологии.
Пер. с англ.
- т К. Рэдклиф. Европейские стандарты диагностики и лечения заболеваний, передаваемых половым путем. Пер. с англ.
- и К. Уиллис. Атлас тазовой хирургии. Пер. с англ.
- т Г. Винд. Прикладная лапароскопическая анатомия: брюшная полость и малый таз. Атлас. Пер. с англ.
- т А. И. Ятусевич. Ветеринарная и медицинская паразитология.
- Ю. И. **Бернадский**. Основы челюстно-лицевой хирургии и хирургической стоматологии.
3-е изд., перераб. и дополненное.
- т Ю. И. **Бернадский**. Травматология и восстановительная хирургия черепно-челюстно-лицевой области.
3-е изд., перераб. и дополненное.
- т А. Э. Гуцан. **Челюстно-лицевые** операции. Справочник.
- Д. Фэлэйс. Экстренная помощь в стоматологии. Пер. с англ.
- С. В. Капустин. УЗИ мочевого пузыря, мочеточников и почек.
- М. Хофер. Ультразвуковая диагностика. Базовый курс.
Пер. с англ.
- и Р. Биссет. Дифференциальный диагноз при абдоминальном УЗИ. Пер. с англ.
- т Г. Чен. Руководство по технике выполнения врачебных манипуляций.
Пер. с англ., 2-е изд.
- т Б. Чернов. Фармакотерапия неотложных состояний. Пер. с англ.
- т Дж. Нельсон. Антибактериальная терапия в педиатрии.
Пер. с англ.
- А. Я. Катин. **Акупунктурная сегментно-зональная** фитотерапия.

Серия «Карманный справочник врача»

- т В. Ю. Мартов. Лекарственные средства в анестезиологии.
- А. А. **Чиркин**. Липидный обмен.
- А. А. **Чиркин**. Клинический анализ лабораторных данных.
- И. М. **Арестова**. Генитальные инфекции и беременность.

Серия «Библиотека хирурга»

- т Г. Дж. **Постон**. Принципы оперативной хирургии. Пер. с англ.
- Ю. Б. Мартов. Хирургия язвенной болезни.
- Ю. Б. Мартов. Острый деструктивный панкреатит.

Серия «Клинический консультант»

- т С. Трэвис. Гастроэнтерология. Пер. с англ.